

TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Otorrinolaringologia

Perda auditiva e o seu efeito na cognição do lactente ao idoso

Rui Afonso Osório da Nave Viana



TRABALHO FINAL MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Otorrinolaringologia

Perda auditiva e o seu efeito na cognição do lactente ao idoso

Rui Afonso Osório da Nave Viana

Orientado por:

Dr. Marco António Alveirinho Cabrita Simão

Maio'2019

Resumo:

A atenção dedicada à perda auditiva associada à idade (PAAI) tem vindo a aumentar, existindo 3 motivos principais para tal: primeiramente a PAAI trata-se de uma condição com elevada prevalência na população idosa; simultaneamente, são de extrema importância os seus possíveis efeitos no desenvolvimento infantil e, por fim, pela sua relação com a cognição. Os resultados de vários estudos epidemiológicos e laboratoriais demonstraram uma ligação significativa entre a PAAI e o declínio cognitivo. A Comissão Internacional de Demência, Prevenção, Intervenção e Cuidados da Lancet estimou que a perda auditiva na meia-idade, se revertida, pode diminuir o risco de demência em 9%, já que a primeira é uma condição modificável associada à segunda. Apesar dos inúmeros esforços de pesquisa, a elucidação das relações causais subjacentes entre a perda auditiva e o défice cognitivo ainda não chegou a um consenso.

Desta forma, este artigo de revisão foca-se nas 4 hipóteses dos mecanismos etiológicos existentes entre PAAI e declínio cognitivo. Foi avaliada a evidência factual obtida em estudos anteriores da ligação entre a PAAI e o declínio cognitivo.

Foca-se ainda nos efeitos da diminuição da audição e numa visão geral dos efeitos concebíveis da intervenção auditiva, como por exemplo, aparelhos auditivos e implantes cocleares, na cognição desde os lactentes aos idosos.

É necessário continuar a alarmar para a consciencialização social em relação à importância de uma audição mantida, cultivar a necessidade de rastreio auditivo em pacientes de grupos populacionais com risco de declínio cognitivo, e realizar novos estudos com amostras significativas com métodos rigorosos que produzam resultados consistentes e fidedignos.

Palavras-Chave: hipoacusia, défice cognitivo, demência, depressão, efeitos psicológicos, desenvolvimento linguístico, desenvolvimento cognitivo, crianças, idosos

O Trabalho Final exprime a opinião do autor e não da FMUL.

Abstract:

Attention to hearing loss related to ageing (HLRA) has been increasing, and there are three main reasons for this: first, HLRA is a condition with high prevalence in the elderly population; at the same time, its possible effects on child development and, lastly, its relation to cognition are extremely important. The results of several epidemiological and laboratory studies have demonstrated a significant link between HLRA and cognitive decline. The International Lancet Dementia, Prevention, Intervention and Care Commission estimated that middle-aged hearing loss, if reversed, could reduce the risk of dementia by 9%, since the former is a modifiable condition associated with the latter. Despite numerous research efforts, the elucidation of the underlying causal relationships between auditory and cognitive decline has not yet reached consensus.

Thus, this review article focuses on the 4 hypotheses of the etiological mechanisms existing between HLRA and cognitive decline.

Evidence obtained in previous studies on the link between HLRA and cognitive decline was analysed. Additionally, focusing on the effects of hearing loss and on an overview of the conceivable effects of auditory intervention, such as hearing aids and cochlear implants on cognition on infants to the elderly.

It is necessary to continue to alert for social awareness regarding the importance of sustained hearing, cultivate the need for auditory screening in patients from population clusters at risk of cognitive decline and to do new studies with significant samples and improved methods so the results are consistent and trustworthy.

Key-words: Hearing loss, cognitive impairment, dementia, depression, psychological effects, language development, cognitive development, children, elderly,

Índice

Índice de Imagens.....	6
Metodologia.....	7
Introdução.....	7
Relação entre hipoacusia e declínio cognitivo	10
→ Hipótese do Esforço Cognitivo.....	11
→ Alterações da Estrutura e Função Cerebral.....	12
→ Hipótese de Causa comum.....	14
→ Hipótese do Sobrediagnóstico.....	15
A perda auditiva e seu efeito na Cognição na idade pediátrica.....	16
A perda auditiva e o seu efeito na Cognição em CHUP.....	16
→ Impacto na linguagem no lactente e criança de idade pré-escolar com HUP	17
→ Impacto na linguagem na Criança e no Adolescente com HUP	18
→ Impacto no Desenvolvimento cognitivo	20
→ Intervenções em crianças com HUP	22
A perda auditiva e o seu efeito na Cognição em CHB	23
→ Diferenças individuais	31
→ Status auditivo.....	31
→ Acuidade auditiva	31
→ Utilização do Aparelho Auditivo	32
→ Intervenções educacionais	32
→ Educação materna	33
Impacto Psicológico na Idade Pediátrica.....	35
Conclusão	37
Agradecimentos.....	38
Bibliografia.....	40

Índice de Imagens

Fig. 1 - Hipótese do Esforço Cognitivo [40]	11
Fig. 2 - Hipótese da estrutura e função cerebral [40]	13
Fig. 3 - Hipótese da Causa Comum [40]	14
<i>Fig. 4 -Hipótese do Sobrediagnóstico [40]</i>	<i>15</i>
Fig. 5 – Gráfico comparativo dos QIs verbais do estudo de Fischer e Lieu [96]	19
Fig. 6 - Gráfico da meta-análise de Purcell do QI verbal [71]	19
Fig. 7 - Gráfico do estudo de Fischer e Lieu dos QIs total e de performance[96]	20
Fig. 8 - Gráfico da meta-análise de Purcell dso QIs tota e deperformance respetivamente [71]	21
Fig. 9 - Modelo do projecto OCHL [96]	27

Metodologia

Esta revisão da literatura tem como objetivo estabelecer a relação entre a perda auditiva e o défice cognitivo, assim como salientar a importância das diferentes formas de prevenção e tratamento da hipoacusia neste contexto. Deste modo, uma pesquisa no PubMed, Google Scholar e The Elsevier foi realizada, utilizando as referências *hearing loss, cognitive impairment, children, college, elderly, depression*. Foram considerados os artigos de revisão e meta-análises publicadas em língua inglesa nos últimos 5 anos. Assim, foi dado particular relevo ao trabalho realizado por Uchida et al (2018) e Lieu et al (2018), e ao projecto OCHL de Moeller e Tomblin et al (2015), dada a pertinência dos dados presentes nos seus trabalhos de revisão. Numa segunda fase, foi alargada a pesquisa bibliográfica tendo sido recolhidas das mesmas plataformas novos artigos com conteúdo pertinente (utilizando também as palavras-chave: *language, speech, psychological*) e usadas algumas referências relevantes feitas no primeiro grupo de artigos seleccionados.

Introdução

De acordo com o trabalho de Van Bavel et al. (2013), é esperado que a população mundial atinja, em 2045, os 9 mil milhões de indivíduos, sendo acompanhada pelo aumento constante e proporcional de pessoas com mais de 65 anos [1]. Concomitantemente com o envelhecimento populacional, tem existido um aumento da prevalência de hipoacusia e da demência, ultrapassando os 10% de indivíduos com mais de 65 anos, pelo que os dados epidemiológicos referentes a estas duas condições são causa de preocupação global e económica [2]. Simultaneamente, a Organização Mundial da Saúde (2016) estimou que cerca de 1,1 mil milhões de pessoas na faixa etária dos 12 aos 35 anos correm o risco de sofrer perda auditiva como resultado da exposição crónica ao som alto em atividades recreacionais [3].

Deste modo, a atenção para esta problemática tem apresentado, por sua vez, um padrão crescente. De acordo com o mais recente Global Burden of Disease (GBD), a hipoacusia tornou-se a terceira causa de anos vividos com incapacidade, nomeadamente na população idosa [4]. Tendo em conta os dados referidos acima, a hipoacusia associada à idade, denominada de presbiacusia, apresenta uma importância bastante significativa no que toca a esta temática.

Adicionalmente, também a hipoacusia causada por exposição a fatores ambientais, nomeadamente o trauma físico pelos hábitos das faixas etárias mais jovens, como a utilização de *headphones* e *earphones*, juntamente com a exposição ao ruído nas discotecas e bares, contribui para o aumento da incidência de perda auditiva, sendo atualmente uma das causas com mais relevância para esta condição [3].

Os mecanismos subjacentes à fisiopatologia de algumas etiologias permanecem incertos, encontrando-se envolvidos tanto fatores genéticos como fatores ambientais, sendo exemplo disso: a dieta, o tabagismo, utilização de substâncias ototóxicas, o trauma acústico, o trauma físico e o stress, contribuindo estes para as alterações degenerativas encontradas ao nível do sistema auditivo. Apesar de existirem diferentes mecanismos de doença para as várias patologias, os estudos sugerem a existência de uma relação íntima entre a perda auditiva e o declínio cognitivo.

A perda auditiva, ao se manifestar, maioritariamente, em idade mais avançada altura na qual a audição é um sentido fundamental, sendo utilizada frequentemente como mecanismo compensatório da diminuição de outras capacidades, tais como a visão ou o tempo de reação, condiciona decisivamente a qualidade de vida desta população. Além disso, a diminuição da memória e da capacidade de concentração associada à idade contribui também para a dificuldade da discriminação do discurso, especialmente em situações de ruído. Simultaneamente, vários estudos, incluindo revisões sistemáticas e meta-análises, demonstraram a existência de uma ligação entre a hipoacusia e o défice cognitivo, diminuição da performance em vários domínios cognitivos e um aumento do risco de demência [5-7].

Ademais, em idades mais jovens, a perda auditiva pode ser um entrave ao correto desenvolvimento cognitivo da criança, com consequente diminuição do rendimento ao nível da aprendizagem escolar, tal como no desenvolvimento da linguagem verbal, reforçando a importância desta problemática. Um estudo de 2015, realizado pelo CDC's National Center on Birth Defects and Developmental Disabilities (NCBDDD), utilizou dados do período de 1991 a 2010, examinando a prevalência e as características do transtorno do espectro do autismo (TEA), paralisia cerebral (PC), perda auditiva (PA), deficiência intelectual (DI) e comprometimento da visão (CV), com foco específico em mudanças concomitantes na prevalência de TEA e DI, tendo recorrido a dados de um programa de vigilância de incapacidades do desenvolvimento de crianças de 8 anos na

região metropolitana de Atlanta. Os dados deste estudo sugerem que, apesar da prevalência de hipoacusia se ter mantido relativamente constante ao longo do tempo, o diagnóstico de déficit cognitivo na amostra da população com perda auditiva foi aumentando gradualmente, sendo que, em 23% dos casos de hipoacusia da população de 8 anos de Atlanta, as crianças apresentavam também déficit cognitivo [8]. É ainda referido ainda que pelas limitações a que o estudo esteve sujeito, o número de crianças com disfunção cognitiva e hipoacusia se encontra subestimado pela escassez de testes realizados também para os domínios cognitivos aquando do estudo da perda auditiva.

Para além disso, são vários os projetos de investigação longitudinais contemporâneos que estão a examinar os resultados de crianças com implantes cocleares (ICs) e/ou aparelhos auditivos (AAs) a fim de obter evidências que possam guiar a prática clínica e direcionar a pesquisa no campo do desenvolvimento da linguagem.

Alguns dos exemplos mais notáveis, dentro desta área, são o estudo de coorte nacional na Austrália, Resultados Longitudinais de Crianças com Deficiência Auditiva [9] e estudos que envolveram diversos estados dos EUA, como o projeto de Desenvolvimento Precoce de Crianças com Perda Auditiva em 2010 [10] e ainda o sistema de avaliação multiestadual, *National Early Childhood Assessment Project* em 2015 [11].

Outros trabalhos na área da investigação recentes concentram-se em subgrupos específicos, seja em crianças surdas com implantes cocleares (ICs) ou crianças com perda auditiva (CPAs) com aparelhos auditivos. Neste campo, temos exemplos de estudos direcionados para crianças com ICs como por exemplo o Projeto Desenvolvimento da Infância após Implantação Coclear, o qual constitui um estudo de coorte nacional multicêntrico que examina os resultados de crianças com implantes cocleares em comparação com crianças sem alterações da audição [12-13].

Estudos multicêntricos focados exclusivamente em crianças com hipoacusia ligeira a grave surgiram como resultado de uma investigação do NIDCD que identificou lacunas no conhecimento científico sobre esse grupo de crianças [14-15]. O grupo de trabalho em questão reconheceu que, em contraste com a pesquisa em crianças com ICs, havia um número limitado de pesquisas sobre os resultados de desenvolvimento da criança com deficiência auditiva e a eficácia dos serviços prestados [15]. Dois trabalhos de investigação foram iniciados em resposta: o Desenvolvimento de Comportamentos Adaptativos em Crianças com Perda Auditiva [15] e o projeto atual, *Outcomes of*

Children with Hearing Loss (OCHL) [17-18], sendo que este último será abordado mais à frente.

Para além do mencionado anteriormente, a perda auditiva apresenta ainda uma contribuição para o isolamento social, amplificando o sentimento de inaptidão.

Por último, e porque nos dias de hoje é impensável não pensar no impacto económico, é de referir que os dados de 2017 da Organização Mundial de Saúde sobre a perda auditiva apontam para um custo mundial de 750 a 790 mil milhões de dólares por ano. Dentro deste valor, estão incluídas as despesas no sector de saúde, sector da educação, a diminuição da produtividade e os custos sociais associados ao isolamento social, dificuldade comunicacional e estigma. No entanto, não inclui os gastos nos cuidados informais, nas creches e no ensino superior; pela falta de dados na literatura [19].

Atualmente, são defendidas várias teorias explicativas, na tentativa de demonstrar a influência da hipoacusia sobre a cognição.

Neste trabalho procura-se expor as hipóteses colocadas acerca da ligação entre a hipoacusia e o défice cognitivo e discutir o impacto de possíveis consequências, assim como forma de prevenção e tratamento.

Relação entre hipoacusia e declínio cognitivo

As funções cognitivas constituem a maior conquista do ser humano que o permitiu diferenciar-se das restantes espécies. A realidade que nos rodeia é criada e moldada pela nossa cognição, não unicamente pelos nossos órgãos dos sentidos, mas também pelos complexos sistemas que processam a informação sensorial [20]. Os vários domínios da cognição são constituídos pela memória, linguagem, gnosis, praxia, função executiva (na qual se inclui atenção, programação, sequenciamento temporal, inibição de processos e informações concorrentes, monitorização e seleção de estratégias) e a função visuo-espacial, permitindo que ocorra interação e comunicação com os restantes membros da sociedade. A nossa individualidade resulta do acumular de conhecimentos experiências da nossa história pessoal e da cultura no seio da qual nos inserimos. Neste âmbito, o declínio cognitivo é, portanto, o desmoronamento da identidade que nos distingue como ser pensante [21], podendo afectar qualquer um destes domínios. E se tivermos em conta teorias, como a teoria do desenvolvimento cognitivo de Piaget, é-nos possível conjecturar quais os domínios que estarão afectados na presença de hipoacusia, neste caso em

específico. Assim, as teorias que tentam explicar a relação estabelecida entre a perda auditiva e o déficit cognitivo são: Hipótese do Esforço Cognitivo, Hipótese da alteração da função e estrutura cerebral, Hipótese da causa comum e Hipótese de Sobrediagnóstico.

→ *Hipótese do Esforço Cognitivo*

Esta teoria foi desenvolvida em 1994 pelo psicólogo John Sweller, tendo sido a base na qual assenta a psicologia educacional. Quando falamos em esforço cognitivo, temos em consideração a quantidade de recursos cognitivos ou processamento de informação necessários à realização de tarefas. Aplicando às nossas capacidades de aprendizagem, o princípio é de que se o processo de aprendizagem tiver de necessidade de grande capacidade cognitiva, a aprendizagem será impedida pela nossa limitação cognitiva [22].

Por este motivo, a hipoacusia tem como consequência a redução dos recursos disponíveis para a perceção auditiva, acentuando os efeitos da hipoacusia. Em contrapartida, quando existe degradação dos inputs, quer pela diminuição da estimulação, quer pela diminuição da perceção, são necessários recursos cognitivos adicionais a fim de se interpretar um sinal.

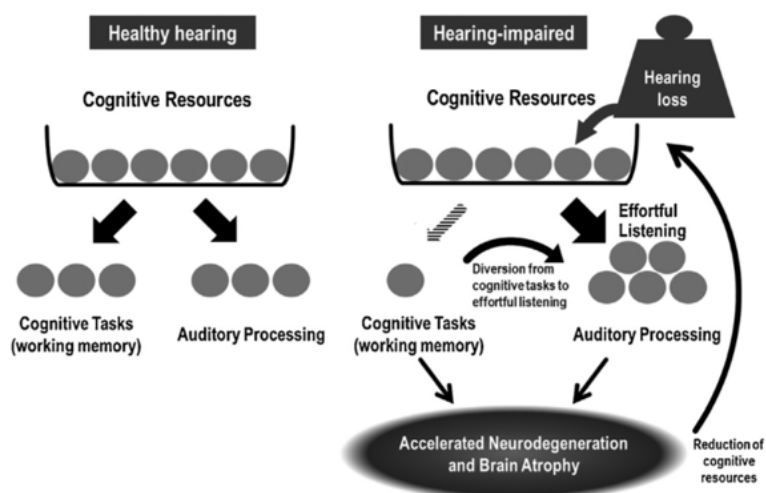


Fig. 1 - Hipótese do Esforço Cognitivo [40]

Aplicando a um doente que apresenta hipoacusia, a tarefa dupla, de forma semelhante à assumida na teoria de carga cognitiva de Lavie [23], que se encontra sempre presente - audição e o processamento auditivo - afeta eventualmente a performance individual nas diferentes ações do quotidiano, de especial relevo em indivíduos que se encontrem nos extremos da idade, principalmente pelas ações que retiram o foco da audição e processamento auditivo.

O aumento da necessidade sistemática de dedicação do domínio cognitivo para a percepção auditiva sistematicamente, origina alterações estruturais e neurodegenerativas de forma relevante, em detrimento de outros domínios da cognição, criando um ciclo vicioso. No entanto, os estudos publicados até à data revistos na revisão sistemática de Ohlenforst et al., para além de serem em baixo número, apresentam baixa consistência e pouco significado estatístico [22]. Contudo, o trabalho desenvolvido por Van Engen e McLaughlin conseguiu concluir e provar que a pupilometria e a posição do olhar em relação com o objeto de atenção parecem indicar um esforço cognitivo superior aquando da diminuição da percepção do discurso [24].

→ *Alterações da Estrutura e Função Cerebral*

Como foi referido anteriormente, a audição periférica agravada afeta diretamente a estrutura cerebral através da diminuição do estímulo auditivo. Estudos realizados em animais demonstraram que sinais auditivos diminuídos e a redução da estimulação da cóclea danificada podem causar alterações neuropatológicas no cérebro [25,26]. Estudos em humanos, conseguiram demonstrar que a presbiacusia se associa a um menor volume cerebral e que a disfunção auditiva causa taxas aceleradas de atrofia cerebral [27-30]. Estudos transversais constataram que idosos com hipoacusia definida audiometricamente apresentam volumes diminuídos do córtex auditivo primário e/ou volume cerebral total. Peelle et al. conduziram dois estudos: um estudo de ressonância magnética funcional, examinando os efeitos da capacidade auditiva na atividade neural, e um estudo de morfologia, examinando a relação entre capacidade auditiva e volume cerebral cortical [30]. As suas descobertas consistiram nas diferenças individuais da capacidade auditiva que predisseram o grau de recrutamento neural guiado por linguagem nos giros temporais superiores bilaterais (incluindo o córtex auditivo primário), tálamo e tronco cerebral, e que havia uma relação linear significativa entre capacidade auditiva e volume de massa cinzenta do córtex auditivo primário. Os autores sugeriram que as modulações da atividade neural relacionadas à perda sensorial parecem impactar os recursos necessários para realizar operações cognitivas de alto nível, suportando uma alocação estrutural de recursos.

A neuroplasticidade dependente da experiência é uma propriedade fundamental do cérebro; tendo esta a capacidade de mudar em resposta a estímulos [31]. A teoria do uso ou perda também é aplicável ao processamento de sinais sonoros, considerando-se

plausível que a deterioração da audição periférica em idosos tenha um papel causal na redução do volume de massa cinzenta no córtex auditivo [30].

Em indivíduos com perda auditiva, a falha na comunicação verbal pode limitar severamente a sua integração social, sabendo-se que uma diminuição na socialização ocorre após o isolamento social [32,33], solidão [34], apatia [35] e depressão [36,37], e estes podem afectar o domínio cognitivo, tendo sido uma hipótese explorada por vários investigadores. Entre eles, Dawes et al. (2015), tentaram perceber o papel dos aparelhos auditivos nos casos de isolamento social e depressão. No seu estudo, incluíram uma amostra de 164.770 indivíduos, representativa da população do Reino Unido, sujeitando-os ao Digit Triplet Test (DTT), a testes cognitivos (Tempo de reação, correspondência de pares e testes de inteligência fluída). Com os dados obtidos, chegaram à conclusão de que, independentemente da influência da depressão e do isolamento social, a cognição

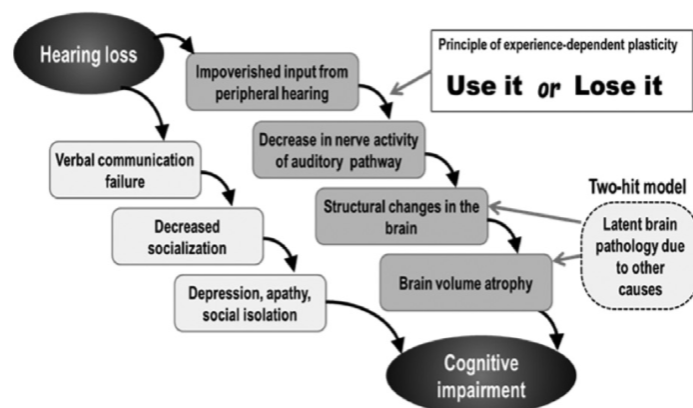


Fig. 2 - Hipótese da estrutura e função cerebral [40]

melhorou com o uso de aparelhos auditivos. Todavia, o tratamento da hipoacusia não teve efeitos positivos no isolamento social e depressão [33]. Dawes et al. referem que o seu método não terá tido sensibilidade e que não exploraram as características do uso dos aparelhos auditivos ao ponto de interferir na possibilidade de estabelecer essa ligação, citando outros estudos que, por oposição, o fizeram [38].

Uma segunda hipótese é de que a hipoacusia pode ter um papel primário na atrofia cerebral, atuando no cérebro como um segundo fator, com efeito sinérgico, aumentando o risco de demência num doente com patologia cerebral de base, tal como, acumulação

de beta-amiloide, novos neurofibrilares ou doença microvascular de forma aditiva, levando a um pior desempenho cognitivo.

→ *Hipótese de Causa comum*

Esta hipótese caracteriza-se pela assunção da existência de uma causa comum para a hipoacusia ligada à idade e o déficit cognitivo, sugerindo que o envelhecimento causa as diferentes diminuições dos domínios cognitivos. Deste modo, de acordo com esta linha de pensamento, existe um processo neurodegenerativo no envelhecimento do cérebro responsável por ambas as alterações, explicando a conexão entre ambos encontrada em diversos estudos [39-40]. Concomitantemente, pode-se assumir que a acuidade auditiva ou a sua diminuição é reflexo do estado fisiológico cerebral [41].

Desta forma, fatores de risco cardiovasculares, como patologia microvascular, hipertensão, dislipidemia, diabetes mellitus, tabagismo, aterosclerose [42-47], inflamação

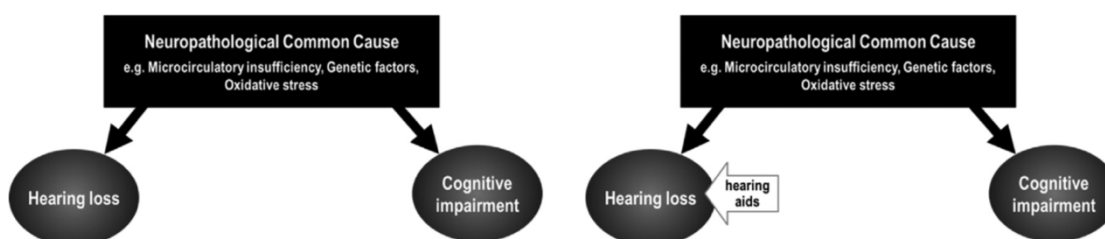


Fig. 3 - Hipótese da Causa Comum [40]

e stress oxidativo [46], têm um papel fundamental na fisiopatologia destas duas condições [48,49]. Por outro lado, as consequências da hipoacusia, como o isolamento social, a solidão, o aumento do esforço cognitivo e as alterações na estrutura do sistema nervoso central, contribuem também para o aparecimento da disfunção cognitiva e, possivelmente da demência [42-47]. Adicionalmente, a lesão vascular cerebral, para além de poder causar demência vascular, causa mais comumente doença de Alzheimer.

Além do já mencionado, também o APOE (gene da apoliproteína E) está fortemente associado a condições neurodegenerativas, no entanto, ainda há carência de dados consistentes que possam relacionar este gene à hipoacusia [49].

Concluindo, nesta teoria, a hipoacusia e o declínio cognitivo são consequências de um processo comum, sem processo de causalidade entre eles.

→ *Hipótese do Sobrediagnóstico*

Um outro mecanismo que pode explicar esta ligação verificada em estudos entre a hipoacusia e o défice cognitivo é o sobrediagnóstico. A hipótese assenta no princípio de que uma diminuição da acuidade auditiva, sem que haja qualquer alteração das capacidades cognitivas, afecta negativamente o desempenho dos indivíduos em testes neuropsicológicos. A evidência atual sugere que a hipoacusia pode resultar em diagnósticos sobrestimados de afeção cognitiva [51]. Isto é, o facto de muitos testes utilizados para medição das capacidades cognitivas apresentarem um número de instruções verbais elevado torna-os inadequados quando os doentes apresentam perda auditiva, mesmo quando a resposta esperada do doente seja não-verbal.

Em 2007, um estudo que analisou o exame *Mini-Mental State* (MMS) utilizou uma amostra de adultos jovens cognitivamente saudáveis, demonstrando que indivíduos com alterações ao nível da audição tinham resultados adulterados no MMS, que por si só colocariam uma demência como diagnóstico provável neste *cluster*. O estudo em questão concluiu ser imperativo o desenvolvimento de um exame que consiga ser fidedigno em indivíduos com incapacidades físicas e sensoriais, apoiando, desta forma, a hipótese de sobrediagnóstico.

O oposto também foi registado em estudos que demonstraram que alterações da função auditiva a nível central precediam a Doença de Alzheimer e que, em estadios iniciais, os doentes, pela disfunção auditiva, mascaravam sintomas de disfunção cognitiva. pelo que é sugerido fazer audiometria como rastreio da população de risco para a doença, o que pode permitir um diagnóstico precoce [52-54].

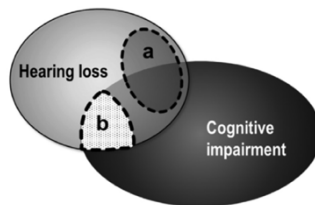


Fig. 4 -Hipótese do Sobrediagnóstico [40]

A perda auditiva e seu efeito na Cognição na idade pediátrica

Apesar de a relação entre estes dois processos se encontrar, atualmente, a ser mais estudada, a maioria dos estudos incide sobre a população idosa, avaliando-se mais o efeito da presbiacusia na perda das capacidades cognitivas.

Pelo mesmo motivo, é necessário destacar os achados na idade pediátrica que carecem de uma maior pesquisa dos efeitos da hipoacusia neste grupo etário, reunindo-se neste trabalho parte dos conhecimentos adquiridos e algumas das questões que se encontram ainda por responder.

Também é preciso notar que os efeitos da perda auditiva são diferentes dependendo se a perda é unilateral ou bilateral, transitória ou permanente. Este trabalho abordará apenas as hipoacusias permanentes unilateral e bilateral, independentemente da etiologia, podendo, então, dividir-se a abordagem dos efeitos da hipoacusia sobre a cognição nas crianças em: efeitos da perda auditiva em crianças com hipoacusia unilateral permanente (CHUP) e em crianças com hipoacusia bilateral de ligeira a grave (CHB).

A perda auditiva e o seu efeito na Cognição em CHUP

O CDC define “A hipoacusia unilateral permanente existe quando o diagnóstico indica que há um limiar de condução de ar médio de tom puro, calculado ou previsto, a 0,5; 1; 2 kHz de qualquer nível \geq a 20 dB de perda de audição ou limiares de condução aérea de tom puro > 25 dB de perda de audição ≥ 2 frequências acima de 2 kHz no ouvido afetado, com um limiar médio de condução aérea de tons puros no ouvido saudável ≤ 15 dB” [52]. Foi possível verificar, analisando revisões sistemáticas prévias, que os estudos que estimam a prevalência de HUP utilizaram outras definições que não esta. Utilizaram vários métodos para determinar os limiares auditivos e amostras de populações, por considerarem que a definição dada pelo CDC não representa todas as crianças ao nascimento ou num momento mais avançado da sua vida [53]. Por este motivo, as estimativas do programa de rastreio auditivo neonatal americano indicam a ocorrência de aproximadamente 1 caso de HUP congénita por cada 1000 nascimentos, incluindo apenas cerca de um terço de todas as crianças nascidas com esta patologia de acordo com a definição do CDC [57, 58]. A sua prevalência aumenta naturalmente com a idade, pela emergência de hipoacusia congénita de início tardio e de hipoacusia de causa adquirida, explicando-se o aumento para 14% na faixa etária dos 12 a 19 anos de idade [59].

Vários estudos acompanharam crianças com HUP para determinar as taxas de progressão da patologia nos ouvidos afectado e normal. No Canadá, Fitzpatrick et al. acompanharam 108 crianças com HUP identificadas através do rastreio auditivo neonatal [60], tendo 42% exibido deterioração na audição e 16 (17%) deles desenvolveram PA bilateral. No entanto, apenas 18 destas apresentaram HUP diagnosticada, demonstrando elevada percentagem de crianças com potencial de progressão da doença. Purcell et al. compararam 128 crianças com HUP para o risco de progressão da hipoacusia com base na presença de estenose óssea do nervo coclear ou hipoplasia do nervo coclear [61]. Após um mínimo de 6 meses de seguimento, verificaram que as taxas de hipoacusia progressiva aos 12 meses eram: 12% sem anomalia do osso temporal, 13% com qualquer anomalia do osso temporal e 17% com estenose óssea do nervo coclear. Um total de 42 crianças (33%) demonstrou alguma progressão ao longo do tempo. Paul et al. constataram que, entre 80 crianças com HUP, 15 (19%) apresentaram doença progressiva, 7 (9%) tiveram doença flutuante e 6 (7,5%) desenvolveram patologia bilateral. No início do estudo, 54 (68%) destas foram identificadas com HUP grave a profunda [62].

Atente-se que a gravidade da hipoacusia não pode ser contada como progressiva quando a apresentação inicial é de HUP profunda, dependendo assim, a percentagem máxima de progressão do número de crianças que não apresenta HUP profunda. Outros estudos apoiaram esta premissa [63]. O risco de progressão varia, ainda, de acordo com a etiologia, de modo que crianças com aqueduto vestibular alargado, estenose óssea do canal da cóclea, hipoplasia do nervo coclear e CMV congénito têm maior probabilidade de evolução da doença [62, 63, 64].

→ Impacto na linguagem no lactente e criança de idade pré-escolar com HUP

Nos últimos 5 anos, através da utilização de avaliações padronizadas, foi avaliado o discurso e linguagem de crianças com HUP identificadas antes da creche. Kishon-Rabin et al. avaliaram o comportamento auditivo e vocalizações pré-verbais pela utilização de questionários realizados aos pais de 34 lactentes com idades compreendidas entre os 7 e 12 meses de idade com HUP, em comparação com os pais de 331 lactentes saudáveis da mesma faixa etária [65] constatando-se que o comportamento auditivo medido pela IT-MAIS se encontrava atrasado em 21% dos casos de HUP comparativamente a 4% do grupo de controlo e a vocalização pré-verbal medida pela escala PRISE foi atrasada em 41% das crianças com HUP em comparação com 3,6% do grupo controlo.

Fitzpatrick et al. avaliaram o desenvolvimento da comunicação em crianças identificadas precocemente (com idade inferior 3 anos de idade) com PA e HUP ligeira (mediana de idade = 4,2 meses) [63]. Este grupo foi avaliado pelo menos uma vez aos 12, 24, 36 e 48 meses com testes de avaliação da linguagem e comunicação. As crianças foram avaliadas em: 24 com hipoacusia bilateral ligeira, 31 com HUP e 45 saudáveis, fazendo comparações transversais em cada ano de idade. Por conseguinte, sendo recomendada intervenção precoce a 80% das crianças com patologia, a fim de uma avaliação e suporte ao desenvolvimento da comunicação inicial. Neste estudo, descobriram que apenas os valores dos scores CHILD apresentavam-se piores em crianças com HUP e HB ligeira nas idades de 3 e 4 anos, concluindo-se que até aos 4 anos de idade, crianças com HUP e HB ligeira desenvolveram linguagem semelhante à dos seus pares saudáveis.

→ Impacto na linguagem na Criança e no Adolescente com HUP

Uma revisão sistemática foi publicada em 2017 com o intuito de resumir a extensão quantificável do impacto da HUP em crianças através de medidas objetivas da fala e linguagem [67], tendo 13 estudos sido incluídos na síntese qualitativa de dados. A medição dos resultados utilizada pelos estudos era heterogénea de modo a completar uma meta-análise quantitativa. Ainda assim, uma revisão realizada dos estudos em questão revelou diferentes categorias de resultados. Nos 7 estudos que mostraram um efeito geral prejudicial de HUP no desenvolvimento da fala e linguagem, foram observados efeitos cada vez mais pejorativos para limiares de HUP mais graves. Dos 6 estudos que não relataram efeitos negativos sobre a fala e a linguagem em CHUP ou que demonstravam melhoria, a amostra analisada era pequena, não podendo retirar conclusões sólidas e consistentes.

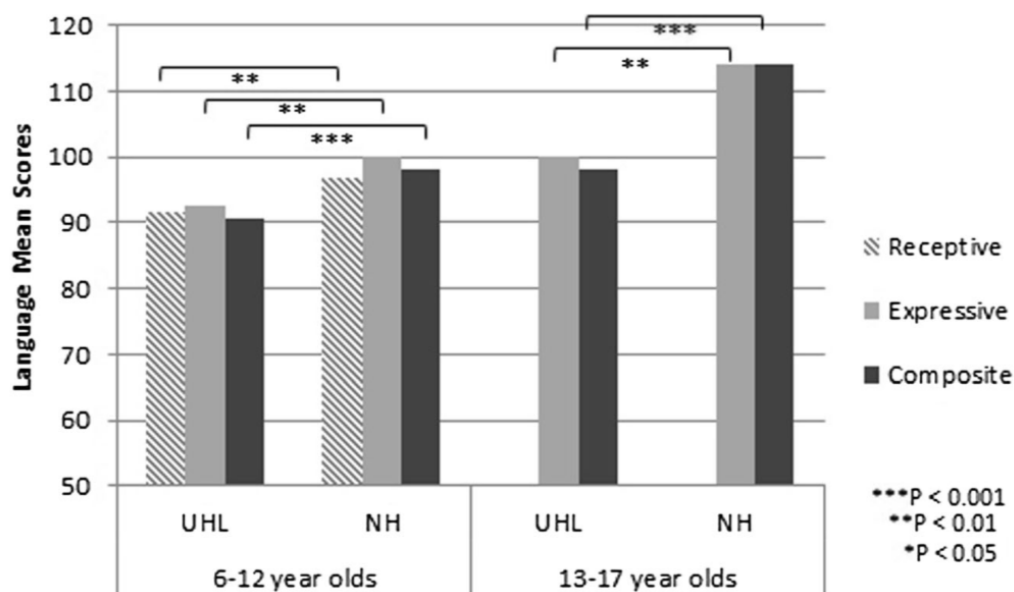


Fig. 5 – Gráfico comparativo dos QIs verbais do estudo de Fischer e Lieu [96]

No estudo de Fischer e Lieu, 20 adolescentes com HUP cujas idades estavam compreendidas entre os 12 e 17 anos foram comparados a 13 adolescentes saudáveis nos testes OWLS e CELF [68], apresentando os adolescentes com HUP piores *scores* do que o grupo controle. Essas diferenças são significativas, sendo de 14 a 16 pontos ou, essencialmente, um desvio-padrão total abaixo ao do grupo de controle. Essa amostra já tinha participado num estudo como alunos do ensino equivalente ao 1º ciclo e apresentavam menores diferenças nos *scores* entre o grupo HUP em comparação ao grupo de controle [69]. O gráfico de barras com os resultados do estudo que aqui abaixo é apresentado, exhibe a mudança relativa nas pontuações relativamente ao estudo anterior. Embora os resultados das crianças com HUP tenham melhorado, o valor absoluto do défice em relação ao grupo de controle pareceu ter aumentado.

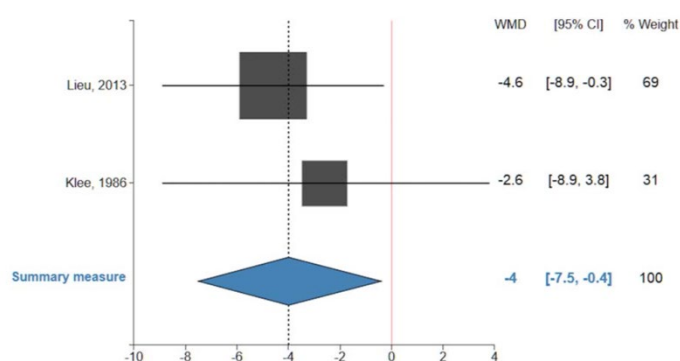


Fig. 6 - Gráfico da meta-análise de Purcell do QI verbal [71]

→ Impacto no Desenvolvimento cognitivo

Fischer e Lieu, para além da avaliação das capacidades linguísticas, como foi mencionado anteriormente, avaliaram ainda as capacidades cognitivas utilizando a escala de inteligência abreviada de Wechsler (WASI) para avaliar, em toda a escala, o quociente de inteligência (QI) verbal e de *performance* na mesma amostra. Esta apresentou um valor inferior de QI total (98 vs. 112), verbal (101 vs. 113) e desempenho (95 vs. 107) em relação ao grupo de controlo. Essa diminuição de 12–14 pontos é considerada significativa no QI (que aumentou valor absoluto comparativamente ao efectuado no ensino do 1º ciclo) [69], como é mostrado no gráfico que utiliza os dados do estudo.

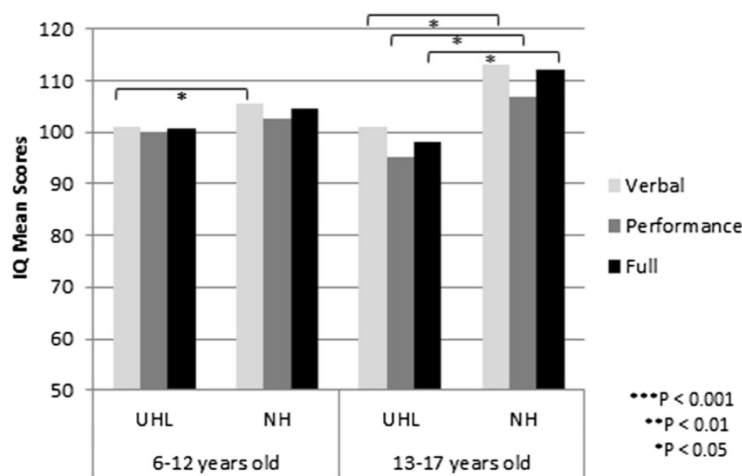


Fig. 7 - Gráfico do estudo de Fischer e Lieu dos QIs total e de *performance*[96]

As diferenças registadas no QI foram apoiadas por Purcell et al. que realizaram uma meta-análise de valores de QI para comparar 173 crianças dos 6 aos 18 anos com HUP a um grupo-controlo de 202 crianças saudáveis [70], observando que as crianças com HUP tinham QI total inferior 6,3 pontos; QI de *performance* inferior 3,8 e QI verbal 4,0 pontos, em média, comparativamente às crianças saudáveis.

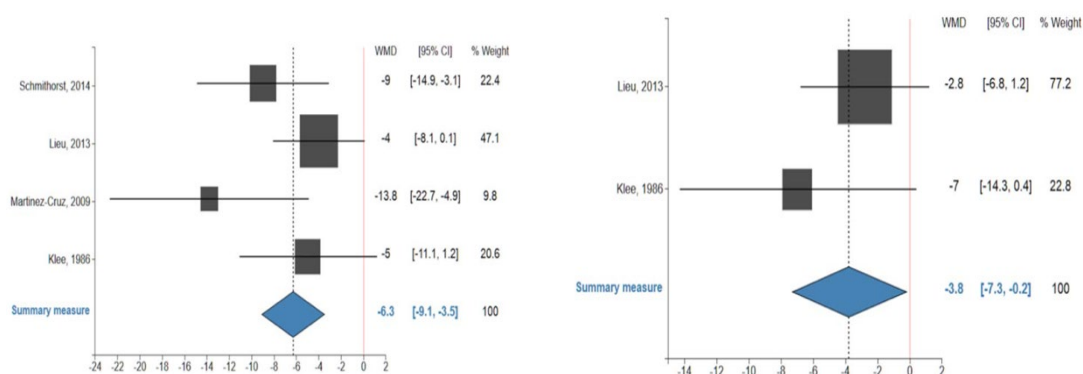


Fig. 8 - Gráfico da meta-análise de Purcell dso QIs tota e deperformance respetivamente [71]

A fim de identificar e interpretar os possíveis *deficits* cognitivos decorrentes da HUP, foi realizado um estudo piloto por Ead et al. com 14 crianças de idades compreendidas entre 9 e 14 anos, com HUP grave a profunda, comparando-as a 7 crianças saudáveis em termos de memória de trabalho, velocidade de processamento, atenção e processamento fonológico [71]. Os achados corresponderam a pontuações compostas de processamento fonológico significativamente menores para as crianças com HUP, bem como para uma tarefa complexa de extensão de letras. O último resultado sugeriu uma função de controlo executivo prejudicada no decorrer de uma tarefa verbal quando distraído por informações verbais irrelevantes. No entanto, não é possível extrapolar conclusões dado o tamanho da amostra.

Outros estudos utilizaram técnicas de imagem cerebral como forma de avaliação das diferenças na função cognitiva entre crianças com HUV e saudáveis, tendo sido utilizada a DTI (diffusion tensor imaging), uma variante da ressonância magnética que investiga a integridade da substância branca no cérebro.

É de extrema importância realçar que a substância branca é formada pelos tratos neuronais que transmitem os impulsos auditivos da cóclea para o tronco encefálico e depois para o córtex auditivo e outros locais, sendo a sua integridade imprescindível para a distribuição eficiente do estímulo auditivo. Outro estudo, realizado pelo mesmo grupo, comparou crianças com HUP aos seus irmãos saudáveis, respetivamente, conseguindo evidenciar várias áreas de substância branca (substância branca subcortical no giro de Heschl, lemnisco lateral, putamen, porção anterior da cápsula interna e centro semioval, incluindo as regiões de interesse auditivo e não-auditivo), com pior integridade nas crianças com

HUP [72]. Além disso, as regiões de integridade da substância branca também se associaram aos desfechos clínicos com necessidade de terapia da fala e plano educativo individualizado e negativamente associados à HUP.

Embora os estudos incluam um pequeno número de crianças com HUP com potencial para viés significativo, devido a viés de seleção e participação, e correlação desconhecida com a causa, os vários estudos sugerem associações intrigantes da HUP com o desenvolvimento cognitivo. O que ainda é desconhecido, e é necessário descobrir, é se a HUP congênita ou de início precoce pode afetar de forma significativa o rendimento escolar, percurso acadêmico, vida profissional, assim como a participação cívica na sociedade.

→ *Intervenções em crianças com HUP*

Duas revisões sistemáticas recentes resumiram os resultados e as conclusões dos estudos de reabilitação auditiva em crianças com HUP. Appachi et al. avaliaram os resultados auditivos de várias modalidades de reabilitação auditiva nas quais são incluídos sistemas FM, aparelhos auditivos convencionais, aparelhos auditivos CROS e aparelhos auditivos de condução óssea [73]. Os sistemas de FM foram considerados benéficos, no ruído, para o reconhecimento de fala, os aparelhos auditivos convencionais demonstraram uma tendência para melhorar a percepção verbal e os aparelhos CROS apresentaram resultados auditivos mistos. Quanto aos aparelhos de condução óssea, estes revelaram ganhos consistentes nos limiares de recepção e discriminação verbal, com melhoria na audição do ruído, porém com resultados inconsistentes acerca da localização sonora. Na revisão sistemática de Liu et al. avaliou-se o papel dos aparelhos de condução óssea [74], revelando ganho consistente no limiar de recepção e discriminação verbal, conquanto os resultados foram também inconsistentes no que concerne à localização sonora. Contudo, a medição da qualidade de vida mostrou elevado benefício do seu uso relativamente ao domínio da aprendizagem.

Estudos publicados anteriormente sobre ICs em crianças com HUP documentaram pelo menos 36 casos, cujas idades aquando o uso de IC variou de 10 meses a 11 anos [75-78], tendo as indicações para IC sido mistas; desde a HUP profunda congênita à HUP de curta duração pós-lingual. Além disso, a maioria relatou que o uso consistente dos ICs constitui um marcador de aceitação e benefício.

Apesar da euforia atual na adaptação de dispositivos de amplificação auditiva e de testes iniciais para ICs em crianças com HUP, a avaliação dos resultados após essas intervenções não foi, ainda, mensurada. Embora exista um otimismo generalizado de que ao melhorar a estimulação biauricular e restaurar a integração cortical da informação acústica bilateral haja um efeito positivo nos resultados de desenvolvimento das crianças com HUP, ainda não existem evidências consistentes que o suportem [79].

A perda auditiva e o seu efeito na Cognição em CHB

Ainda que pareça de fácil compreensão que uma criança que apresente uma perda auditiva bilateral terá dificuldades ao nível da linguagem verbal e que, nos casos de surdez profunda, não haverá desenvolvimento da linguagem verbal. Na literatura, os primeiros relatos do desenvolvimento da linguagem infantil subestimaram o papel da contribuição externa à qual os bebés foram expostos. Por sua vez, as teorias nativistas, enfatizavam que a contribuição para um sistema de aquisição de linguagem não necessitava de uma perseverança ou regularidade específica. Em vez disso, postulou-se que a maioria das aquisições de linguagem, particularmente a fonologia e gramática, consistia num processo de teste de hipóteses em que o conhecimento inato seria utilizado para fornecer possíveis alternativas para o idioma ouvido e o *input* seria apenas necessário para confirmação ou rejeição das hipóteses. Os teóricos observaram que as crianças desenvolviam proficiência linguística, apesar do *input* da linguagem recebida conter erros e, por diversas vezes, não possuir exemplos de formas de linguagem que aparentemente fossem aprendidas pela criança [80]. Este ponto de vista, foi resumido como a noção de “pobreza do estímulo” [81], e sustentou que as capacidades linguísticas inatas das crianças eram necessárias para suplementar o *input*. Deve ser enfatizado que, dentro dessa perspectiva, algum acesso a fontes externas de linguagem foi considerado necessário. Por exemplo, o desenvolvimento de vocabulário foi considerado impulsionado por processos de aprendizagem dependentes da frequência com que a palavra ocorreu no *input*.

Nas últimas duas décadas, foram várias as linhas de pensamento que guiaram a pesquisa no âmbito do desenvolvimento da linguagem infantil e que passaram a dar maior destaque ao acesso da criança à contribuição externa como forma de moldar o que a criança aprende e a rapidez com que a criança aprende o idioma a que é exposta.

Há evidência de que as crianças são afetadas pela natureza do *input* da linguagem e que podem ser encontradas em pesquisas sobre a contribuição do cuidador. Pesquisas de Hart

e Risley (1995), e Huttenlocher et al. (1991) demonstraram que a quantidade de palavras a que a criança foi exposta em casa estava associada a diferenças individuais subsequentes no desenvolvimento da linguagem [82,83]. Hoff e Naigles (2002) afirmaram que quanto mais rica fosse a estimulação da linguagem, maior o crescimento da criança na linguagem através de dois processos principais distintos [84]: (1) aumentando a frequência e variedade de palavras, e (2) aumentando a probabilidade de que palavras seriam usadas com diferentes referências e em diferentes contextos de frases. Cada uma destas formas de contribuição aumentaria a profundidade do conhecimento semântico da criança. Hoff (2003) também mostrou que o tamanho e a complexidade dos enunciados fornecidos às crianças influenciavam as taxas gerais de desenvolvimento da linguagem [85].

Desta forma, a quantidade e a qualidade da linguagem fornecida à criança demonstraram relevância ao influenciar as suas capacidades linguísticas ao longo do seu desenvolvimento. Ainda neste campo de pesquisa, enfatizaram-se os efeitos benéficos da fala dos pais sobre o desenvolvimento da criança, no entanto, entende-se que o comportamento da criança pode influenciar também a envolvimento dos pais neste processo [86]. A esse respeito, qualquer fator, como hipoacusia, que leve a uma potencial limitação da comunicação e do empenho de uma criança nesta, conduzirá, provavelmente, a ajustes comportamentais dos pais, incluindo a quantidade e a riqueza do discurso fornecido à criança. Deste modo, forma-se um ciclo que conduz a um pior desenvolvimento linguístico da criança.

Farmer e colegas (2006) evidenciaram uma série de sinais acústicos subtis no *input* que permitem que a descoberta das classes de palavras, substantivos e verbos pelas crianças [86]. Ademais, a variabilidade no *input* (fonemas, palavras e formas de palavras em frases, etc) apoia a aquisição de categorias fonéticas, tipos de palavras e relações gramaticais [87-89].

Assim, o acesso às propriedades acústico-fonéticas no *input* é essencial na aprendizagem linguística e uma perda auditiva pode resultar numa redução desta, em termos do que é aprendido e da rapidez com que esse processo ocorre.

Finalmente, pesquisas adicionais realizadas nas últimas duas décadas afirmam que a linguagem incide sobre mapeamentos entre formas e significado, os quais envolvem formas de linguagem que geralmente contêm várias palavras que ocorrem frequentemente em associação dentro de um determinado contexto [90-91]. Inicialmente, a criança

aprende isso como unidades de significado sem adquirir noções abstratas e, gradualmente e ao longo de várias exposições, constroem o seu conhecimento de formas de linguagem específicas. Assim sendo, os relatos baseados no uso presumem que muito do que a criança adquire está disponível no *input* e a frequência de exposição a construções em contextos comunicativos impulsiona a aprendizagem da criança. Esta hipótese enfatiza também os aspetos sociais da aprendizagem precoce de idiomas, incluindo a necessidade de a criança descobrir as intenções comunicativas dos pais. A premissa é que a criança depende de habilidades sociais de leitura de intenção e habilidades cognitivas de encontrar padrões para aprender. Como tal, o estímulo mais potente para a aprendizagem de línguas ocorrerá no contexto do envolvimento social e da interação com os seus cuidadores e companheiros de brincadeiras. A abordagem baseada nesta teoria é consistente com pesquisas que salientam a importância de um ambiente que ofereça oportunidades frequentes de envolvimento e experiência de linguagem dirigida para as crianças.

Em resumo, o acesso à interação do *input* e a qualidade são importantes para o desenvolvimento da linguagem, podendo uma perda auditiva reduzir tanto a quantidade quanto a regularidade da entrada de linguagem e, simultaneamente, originar uma alteração dos padrões de interações de comunicação entre a criança e o cuidador.

Nos últimos 25 anos, existiram três importantes linhas de pensamento que impulsionaram a investigação no âmbito do desenvolvimento de linguagem infantil. Estas argumentam que o *input* de linguagem para a criança é fundamental para o processo de desenvolvimento linguístico e que variações na quantidade e qualidade da contribuição linguística devem ser responsáveis por uma fração substancial das diferenças individuais. Uma vez que esses relatos foram amplamente relacionados a crianças com audição normal (CAN), assumiu-se que, se o *input* for fornecido, este será usado pela criança para a aprendizagem de idiomas. Harris (1992) distinguiu *input* de *uptake* em relação à experiência de linguagem, ou seja, diferenciou a capacidade de receção do estímulo sonoro do processamento do mesmo [92] pelo que crianças saudáveis podem ter *input* variável, mas têm *uptake* normal, não exibindo défices. Contudo, crianças com PA, mesmo nas circunstâncias em que o ambiente proporciona uma rica experiência linguística, têm um risco superior de perder oportunidades de aprendizagem já que a PA reduz a quantidade de *input* efectivo e, por mais eficiente que seja o *uptake*, exibiram défices. Em caso de alterações no processamento (*uptake*), os défices serão ainda maiores.

Claramente, quando a estimulação é mais limitada devido a PA, existe uma limitação restrigente da aprendizagem.

A Criança com Perda Auditiva (CPA) experimenta limitações no acesso a *input* e na percepção de informações linguísticas, levando a uma redução geral da experiência linguística.

A sua relevância, a nível do desenvolvimento, prende-se aos défices na experiência linguística revelarem alterações da eficiência da linguagem e dos processos perceptivo-auditivos que apoiam a aprendizagem precoce [93-95]. Weisleder e Fernald descobriram que uma experiência linguística mais rica influencia positivamente a eficiência das capacidades de processamento de linguagem das crianças [95]. É sugerido ainda, na revisão sistemática realizada pela equipa do projeto OCHL, que a CPA encontra um conjunto de barreiras potenciais ao acesso do *input* linguístico que podem afetar tanto a quantidade como a natureza das suas experiências linguísticas [96]. Quando se minimiza ou remove estes obstáculos eficazmente, a CPA encontrar-se-á com capacidade de se desenvolver de forma aproximada ao expectável numa criança saudável. Por oposição, no caso de as barreiras ao estímulo auditivo permanecerem por um longo período, o risco de atraso no desenvolvimento aumenta. É ainda defendido que fatores influenciadores do acesso ao *input* linguístico poderão explicar algumas das variações extremas comumente observadas na CPA [93]. A maioria destes fatores estão relacionados com a própria PA e com a intervenção auditiva, alterando o *input* linguístico recebido.

A chave para estas noções é que as oportunidades de *input* são probabilísticas, ou seja, qualquer criança é capaz de usar apenas uma pequena fração da capacidade total de *input* disponível, e a PA tem como efeito reduzir essa probabilidade. Há ainda o uso ou não de AAs e as características do ambiente envolvente que podem influenciar este processo na CPA a qualquer momento. Por exemplo, num momento, a criança está próxima dos pais num ambiente silencioso, usando AAs de encaixe perfeito e dedica a sua atenção total ao agente estimulante. Nessa circunstância, a criança provavelmente será capaz de ser devidamente eficaz, por oposição, a uma criança que não utilize AA, cujo cuidador fale à distância, numa situação em que haja ruído ambiental e em que ocorra distorção da exposição ao *input* ou perda deste. Embora este fenómeno também ocorra no desenvolvimento típico, é muito mais frequente no contexto da hipoacusia infantil,

criando o risco de redução na eficiência da aprendizagem linguística e de atrasos de linguagem [96].

Um grupo de estudo procurou identificar os fatores que influenciam o acesso das crianças à contribuição linguística e determinar como é que esses fatores interagem cronologicamente para exacerbar o risco ou fornecer proteção, tendo proposto uma estrutura conceitual geral, que se encontra ilustrada na figura abaixo encontrada [96].

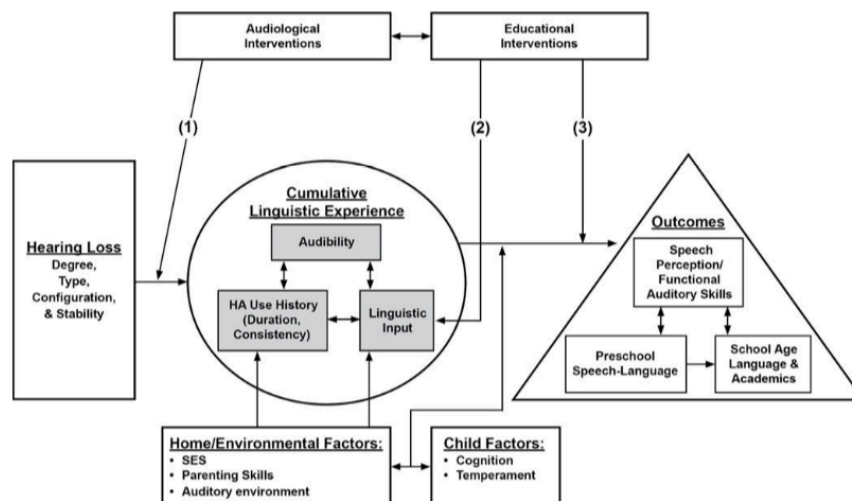


Fig. 9 - Modelo do projecto OCHL [96]

No passado, investigadores estudaram o impacto do grau de hipoacusia nos resultados, e em muitos destes não foi possível determinar uma influência da hipoacusia em amostras que incluíam apenas CPAs [97-99]. Esse facto motivou alguns investigadores a sugerir que qualquer grau de hipoacusia coloca a criança em risco [97,100], enquanto outros sugeriram a existência de uma alta incidência de distúrbios linguísticos co-ocorrentes na CPA porque o grau de severidade da hipoacusia não era fator explicativo *per se* [98]. É importante considerar que é improvável que o grau de hipoacusia atue sozinho a fim de influenciar os resultados obtidos em estudos e que um número de variáveis potencialmente influenciadoras, como a acuidade auditiva fornecida pelos AAs ou a extensão do uso de próteses auditivas (PAs), não foram sistematicamente exploradas na literatura atual.

Ainda neste trabalho de revisão se sugere 3 fatores que influenciam o acesso de uma criança ao *input* e experiência linguística cumulativa subsequente: (1) acuidade auditiva auxiliada, (2) uso de AAs (idade na adaptação, duração e consistência de uso), e (3)

quantidade e qualidade de matéria-prima linguística fornecida pelos cuidadores. Esse aspecto do modelo é conceitualizado como experiência linguística cumulativa da criança [96]. Apesar de conceitualizarem a influência das intervenções em três pontos distintos no modelo, o seu destaque principal no atual conjunto de estudos é o impacto da utilização de próteses auditivas através de estudos audiológicos de intervenção.

No estudo do projecto OCHL [96], os participantes dividiram-se em 317 CPAs e 117 CANs. O estudo focou-se exclusivamente em crianças com PA bilateral permanente de ligeira a severa; com algumas exceções, em que usaram AAs (ou nenhuma amplificação no caso de 7 crianças com PA bilateral ligeira) ao invés de ICs. 38% das crianças apresentavam perda auditiva ligeira, 40% perdas moderadas e 22% perdas moderadamente severas ou severas. A incidência de PA progressiva no grupo OCHL foi de aproximadamente 16%. Dentro dos tipos de PA representados na consulta de referência, 5,5% das crianças tinham perda condutiva permanente, 68,7% tinham perdas neurossensoriais confirmadas, 22,1% eram indeterminadas (devido à falta de resultados de condução óssea) e 3,6% tinham PA. O estudo em questão não incluiu crianças cuja PA foi transitória ou crianças com PA unilateral. Embora as crianças que usam ICs ou AAs provavelmente partilhem características comuns relacionadas a riscos de desenvolvimento, obstáculos comunicativos e resultados, as suas primeiras experiências auditivo-linguísticas diferem de forma potencialmente importante. Em concordância com este conceito e o pedido de pesquisa do NIDCD, o trabalho de pesquisa em questão focou-se seletivamente na CPA, a fim de obter uma melhor compreensão dos resultados e necessidades exclusivas deste subgrupo [15].

Um dos principais objetivos do estudo da OCHL foi determinar o grau em que a linguagem verbal é vulnerável ou resiliente aos efeitos da PA numa época de identificação precoce e fornecimento antecipado de PAs. Estudos anteriores à implementação do rastreio auditivo neonatal documentaram que a CPA estava em risco de atraso da linguagem verbal e de alfabetização [97, 98, 99; 106]. Davis et al. (1986) documentaram défices de vocabulário e capacidades sociais em estudantes em idade escolar com PA ligeira a grave [97]. Num estudo relacionado, Elfenbein et al. (1994) identificaram um perfil de défices na CPA que também incluiu morfologia, sintaxe avançada e articulação, tendo esse padrão de erros sido atribuído ao impacto das reduções no *input* acústico experimentado pela CPA [101]. No entanto, neste período temporal, as crianças eram tipicamente identificadas tardiamente com o fornecimento posterior de amplificação

(após os 5 anos de idade em Davis et al. 1986) e podem ou não ter utilizado aparelhos auditivos [100].

Atualmente, na época do rastreio auditivo neonatal, a expectativa é de que o fornecimento antecipado de serviços leve à normalização dos *inputs* auditivos na CPA. Tem-se investigado se os benefícios da intervenção precoce ocorrem na prática. Em geral, os resultados dos estudos recentes são mistos, com alguns estudos de grande escala que sugerem que a CPA permanece em risco de ter atraso da linguagem, enquanto estudos de menor escala relatam que ocorre normalização das capacidades ligadas à linguagem em idades pré-escolares. Ching et al. (2013) descobriram que crianças de 3 anos de idade com PA ligeira a profunda demonstraram resultados de linguagem verbal com mais de um desvio-padrão abaixo das expectativas para a idade, no entanto, essa descoberta baseou-se em dados agrupados para CPA com aparelhos auditivos, crianças com ICs, crianças cuja língua materna diferia da língua oficial da população em estudo e crianças com múltiplas deficiências [10]. A gravidade da PA, a escolaridade materna, o sexo e a presença de incapacidades adicionais foram fatores preditivos, mas a idade de introdução do dispositivo auditivo não. Outros estudos de base populacional relataram desfechos de linguagem inferiores aos esperados (1-2 desvios-padrão abaixo da média) para estudantes de 7 a 8 anos de idade, com PA ligeira a profunda, tendo a maior gravidade do PA sido um preditor [99, 100]. Uma das limitações destes estudos foi o facto de as crianças terem sido identificadas tardiamente ($M = 21,6$ meses) e, portanto, não se poder extrapolar como este fator poder ter contribuído para os resultados negativos obtidos.

Outros estudos recentes, em menor escala, examinaram resultados de crianças com acesso precoce a intervenção auditiva. Os resultados sugeriram que a CPA identificada precocemente é resiliente aos efeitos da PA ligeira a grave, demonstrando desfechos comparáveis a crianças da mesma faixa etária da amostra. Por exemplo, Stika et al. (2015) relataram que a maioria das CPAs tinham capacidades cognitivas dentro do expectável para a faixa etária, em comparação com crianças saudáveis, em termos de desenvolvimento de linguagem entre os 12 e 18 meses de idade [15]. Permaneceu a questão empírica de se essa resiliência inicial é sustentada ou não nas CPAs à medida que as necessidades de linguagem aumentam. Apesar de um estudo em grande escala de Pimperton et al. (2014) tenha comprovado a manutenção dessa resiliência a longo prazo para a leitura se a PA ocorrer aos 9 meses de idade [105].

A título de resumo, estes estudos sugerem um impacto positivo dos cuidados médicos precoces na CPA, mas há necessidade de replicação dos resultados em amostras longitudinais maiores para se obter resultados estatisticamente significativos e com sustentação sólida.

O estudo OCHL teve uma enorme importância pela falta de um consenso claro sobre se os graus mais ligeiros de PA têm consequências para os resultados de linguagem e de alfabetização das crianças, tendo procurado colmatar esta falha [96]. Um estudo clássico de larga escala realizado por Bess et al. (1998) constataram que 37% dos estudantes identificados com PA neurossensorial mínima (ligeira, alta frequência ou unilateral) registaram insucesso escolar [102]. Este relatório salientou o potencial de linguagem e as consequências de aprendizagem da PA até mesmo dos graus mais ligeiros. Dokovic et al. (2014) identificaram 144 crianças em idade escolar com PA bilateral ligeira que não haviam recebido previamente AAs ou outros cuidados médicos [107]. Esses alunos demonstravam défices da memória fonológica e das habilidades morfofossintáticas, sugerindo consequências para aspetos estruturais da linguagem quando a PA ligeira não é tratada. Em contrapartida, outras investigações sugerem que a PA ligeira tem pouco ou nenhum impacto na linguagem e nos resultados académicos [104, 108, 109]. Por exemplo, Wake et al. (2006) relataram que crianças em idade escolar com PA bilateral ligeira apresentavam défices na memória fonológica de curto prazo, mas não foram diferentes do que o grupo de controlo em linguagem, aprendizagem ou medidas sócio-comportamentais [104]. Foram ainda relatados achados semelhantes de défices de processamento fonológico sem consequências associadas de linguagem e aprendizagem em crianças com PA ligeira a moderada [110].

Deste modo, pode-se concluir que estamos perante um quadro pouco claro sobre a natureza ou a extensão do risco, se existir, apresentado pela PA ligeira a moderada, complicando a tomada de decisão clínica.

Uma pequena noção foi obtida a partir dos estudos sobre o papel da amplificação na prevenção de défices subtis para a linguagem e sensibilidade fonológica, que foram observados em crianças não tratadas. A interpretação das necessidades de crianças com PA bilateral ligeira será mais direta se as suas capacidades forem examinadas separadamente de crianças com perdas unilaterais e em relação ao uso de AAs, como é verificado no estudo da OCHL [96].

De acordo com este estudo, e como foi verificado depois, se olharmos para os resultados e conclusões dos estudos realizados previamente, é imperativo ter presente que há 6 pontos essenciais que podem limitar e originar os dados obtidos nos estudos, sendo os seguintes:

→ **Diferenças individuais** - Um tópico muito discutido na literatura é a premissa de que muitas CPAs alcançam resultados comparáveis aos dos seus pares com audição normal [98, 99, 110], enquanto alguns participantes nesses mesmos estudos ficam significativamente aquém das expectativas para a idade. É importante ressaltar que as diferenças individuais nos resultados não são totalmente compreendidas, e inúmeras variáveis permanecem sem análise, podendo estas ser o motivo da discrepância de resultados obtidos. Este facto remete-nos para o modelo do projecto OCHL [96]. Nas diferenças individuais pode-se incluir o estado emocional, dependência dos cuidadores, personalidade e a própria inteligência da criança, entre outros.

→ **Status auditivo** - Torna-se claro, através da revisão bibliográfica acima, que existem conclusões discrepantes sobre a influência do grau de PA dentro do subgrupo de CPAs. Estudos de maior escala encontram um papel para o grau de PA, mas a maioria incluiu um intervalo em graus de ligeira a profunda, tornando difícil uma toma de conclusões sobre o grupo com deficiência auditiva por si só. Vários estudos de menores grupos de CPAs não encontraram uma contribuição do grau de PA, mas as amostras foram, de forma geral, restritas em tamanho e alcance.

O estudo OCHL criou um modelo de *input* inconstante que prediz que a maior gravidade da PA colocará mais limites na audibilidade e no acesso ao *input*, resultando em resultados auditivos e linguísticos mais pobres. Além disso, consideraram o *status* auditivo não como uma única variável no tempo, mas sim, como resultado da história natural da PA ao longo do tempo e os potenciais efeitos sobre os resultados [96].

→ **Acuidade auditiva** - Poucos estudos anteriores examinaram o grau em que a audição auxiliada influencia os resultados na CPA. Uma exceção notável é o trabalho de Stiles et al. (2012) que demonstraram que níveis mais altos de audibilidade auxiliada estavam associados a melhores resultados de linguagem em CHB em idade escolar [111]. Também o trabalho de Tomblin et al., 2014 conclui que CPA em idade pré-escolar com acuidade auditiva auxiliada tinha melhor produção verbal e capacidades linguísticas do que aqueles com audibilidade menos assistida [17]. Verificou-se também que a audibilidade está

associada à precisão da morfologia verbal na CPA [112]. Os estudos ainda não exploraram o impacto da acuidade auditiva nas habilidades auditivas e de linguagem, usando delineamentos longitudinais com crianças em idade pré-escolar. Essa questão é relevante para explorar as maneiras pelas quais a provisão de AAs pode proteger as crianças da redução da experiência linguística ao longo do desenvolvimento inicial [113].

→ **Utilização do Aparelho Auditivo** - Os estudos relatam, ainda, conclusões divergentes em relação ao grau em que a idade da prótese auditiva ajusta o desenvolvimento da linguagem na CPA. Alguns estudos demonstram contribuições significativas para a linguagem [114], enquanto outros não o fazem [10, 115]. Tomblin et al. (2014), num relatório transversal, descobriram que as contribuições de PAs para o desenvolvimento da linguagem eram mais prontamente identificáveis com durações mais longas do uso de PAs [19], no entanto, são necessárias análises longitudinais para se confirmar este achado. O impacto da duração do uso de AAs também é influenciado pela consistência do uso de dispositivos infantis. Estudos recentes sugerem que o uso de dispositivos é variável na CPA, particularmente para as crianças mais novas, aquelas com o grau mais ligeiro de PA e em domicílios com níveis mais baixos de escolaridade materna [116-118]. Um estudo recente de Marnane e Ching (2015) examinou tendências longitudinais no uso de dispositivos auditivos e não concluiu que fosse um preditor significativo de resultados, após o controlo de variáveis de segundo plano [119]. Há necessidade de pesquisas adicionais que documentem como o uso de AAs varia ao longo do tempo para a CPA e como essa variação pode influenciar as trajetórias longitudinais do desenvolvimento da linguagem. No âmbito da hipótese de acesso inconsistente, o projecto OCHL previu que as crianças com uso limitado de próteses auditivas sofrerão reduções maiores na experiência de linguagem e apresentarão desfechos mais desfavoráveis do que aquelas que regularmente usam amplificação [96].

O uso de recursos linguísticos facilitadores pelo cuidador foi recentemente associado a melhores desfechos em crianças com ICs [120, 121]. Evidências similares começaram recentemente a emergir em relação à CPA [17, 122], no entanto as evidências continuam a ser limitadas.

→ **Intervenções educacionais** - As intervenções educacionais de qualidade também deveriam oferecer proteção, e essa questão foi examinada em CPA em idade escolar por Nittrouer e Burton (2001), os quais propuseram que a hipoacusia poderia ser modelada

como um “défice na experiência de linguagem”, não apenas um déficit sensorial [93]. Para responder a essa hipótese, questionaram-se se a CPA em idade escolar apresentaria problemas na percepção verbal e no processamento linguístico comparáveis a CAN, que apresentavam história de défices na experiência inicial da linguagem (por exemplo, crianças de baixa condição socioeconómica, crianças com otite média crónica ou ambos). Os resultados da percepção verbal refletiam o acesso restrito da CPA à informação acústica do sinal verbal, todavia, dois grupos diferentes de CPAs (*mainstreamed* e *non-mainstreamed*) emergiram dos dados e os respetivos grupos basearam-se em estratégias perceptuais distintas. As crianças do grupo *mainstream*, particularmente aquelas que demonstraram estratégias perceptuais verbais que refletiam crianças com desenvolvimento típico, também tiveram um desempenho parecido com elas em tarefas linguísticas. Os autores especularam que a educação oral ou auditiva especializada precoce, recebida pelo grupo integrado, permitiu que eles adquirissem experiência necessária e suficiente para desenvolver percepções efetivas e estratégias para aprender o seu idioma nativo. Este estudo apontou para um papel de intervenção precoce de alta qualidade na formação de estratégias de aprendizagem perceptiva subjacentes ao desenvolvimento da linguagem.

O modelo criado pelo projecto OCHL (Fig. 9) ilustra 3 influências previstas de intervenções [96]:

1. Moderar a relação entre PA e experiência. A previsão é que a provisão de PAs bem ajustadas, níveis mais altos de acuidade auditiva e uso consistente de PAs levarão a um melhor acesso a contribuições linguísticas e a níveis mais altos de experiência linguística cumulativa;
2. Contribuir para a qualidade e a quantidade de experiência, incentivando o uso correcto e permanente de AAs e treinando os agregados familiares na otimização do *input* linguístico;
3. Contribuindo para a relação entre a experiência linguística e os resultados.

→ **Educação materna** - É amplamente reconhecido que os fatores relacionados ao *status* socioeconómico contribuem para a variação nos resultados de desenvolvimento das crianças [95]. Foi examinada em variados estudos a influência do nível socioeconómico e/ou da escolaridade materna sobre os desfechos da CPA, mas os resultados não são uniformes. Vários autores defendem que o nível de escolaridade materna prediz

resultados de linguagem em crianças com hipoacusia [10, 115, 124], existindo outros que concluem precisamente o oposto [125, 126]. Estudos adicionais sobre as formas pelas quais variações no nível de escolaridade materna podem afetar os resultados da CPA são necessários para que as intervenções possam ser alteradas de forma a atender às necessidades de famílias com menos recursos [18, 127].

O foco principal do conjunto de estudos analisados inclui resultados linguísticos durante os anos pré-escolares, conjuntamente com os resultados relacionados com a percepção verbal e habilidades auditivas funcionais [96]. Anteriormente, foram considerados os fatores explicativos das diferenças individuais nos resultados das crianças que serviram de base ao estudo. Uma outra questão que mereceu atenção, por parte da equipa de investigação, é se as CPAs podem estar em risco diferencial de atrasos em domínios seletivos do desenvolvimento linguístico. Um estudo tentou responder à questão, afirmando, ser possível que, na CPA, os domínios linguísticos dependentes do acesso à estrutura fonética do *input* possam estar especialmente susceptíveis a atrasos [128]. Um ponto a salientar e que é pouco abordado na literatura é a relação da PA e a componente psicológica da criança. Dos trabalhos lidos, destaca-se que na CPA cuja envolvência dos cuidadores é exagerada, a criança apresenta uma reduzida auto-estima e auto-confiança que tem impacto negativo, limitando as suas capacidades de socialização e de aprendizagem no contexto das brincadeiras e interações sociais típicas de cada faixa etária. Assim, com a intenção de potencializar ao máximo as capacidades da criança, a par da utilização de dispositivos auditivos, os cuidadores devem ser instruídos, visto que estes apresentam períodos de frustração ao em vários estadios da vida da CPA [129].

Também se pode esperar que o acesso inconsistente e/ou distorcido ao *input* influencie a aprendizagem de palavras e o tamanho do léxico. Fernald et al. demonstraram que níveis mais baixos de experiência linguística estavam associados à redução da eficiência do processamento linguística e ao desenvolvimento de vocabulário menos rico [95, 130]. Se a PA afetar a experiência linguística de modo a afetar o processamento linguístico, seriam esperados défices de vocabulário. No entanto, os resultados relatados na literatura também são inconclusivos no que concerne aos resultados do vocabulário [130]. Alguns estudos recentes confirmam que a CPA, em média, se encontra atrasada no desenvolvimento lexical em comparação com a CAN, e que a CPA exige mais exposições à mesma palavra do que a CAN para a adicionar ao seu léxico [132].

A título de resumo, pode-se esperar que vários fatores afetem a capacidade de *input* na contribuição linguística e, por sua vez, estes fatores moderem as influências da PA da criança nos resultados obtidos. Os artigos mencionados exploram a hipótese de acesso inconsistente aos estímulos verbais, examinando três fatores-chave que são previstos para explicar as diferenças individuais através dos seus efeitos sobre a experiência linguístico-auditiva cumulativa. Os fatores que se prevêem serem influenciadores incluem acuidade auditiva auxiliada, duração e consistência do uso de AAs e características do ambiente envolvente.

Impacto Psicológico na Idade Pediátrica

Em todo o trabalho, são mencionados os efeitos da PA sobre a cognição e os resultados das intervenções, mas ainda não tinha sido dado destaque ao que a CPA sente e o efeito psicológico da PA na mesma.

No que toca ao impacto psicológico da PA na idade pediátrica, por oposição ao impacto no idoso, não se encontram muitos dados na literatura. Dado a escassez de informação, os trabalhos encontrados, incidiam sobretudo em adolescentes, podendo-se especular que é de mais fácil realização um estudo deste âmbito nesta faixa etária do que em idades inferiores.

O estudo de Dammeyer et al. (2018) procedeu à avaliação da comunicação, inserção social e bem-estar psicológico em adolescentes com ICs, tendo obtido resultados que merecem atenção [133]. Os resultados do estudo demonstram que estes adolescentes em questão enfrentam obstáculos psicológicos, como a solidão e uma baixa interação social com os seus pares, no entanto, há poucos estudos sobre o tema apesar de se ter assistido a um aumento das crianças e adolescentes que utilizam ICs e os resultados dos estudos são mistos, nomeadamente neste.

As limitações apontadas a este estudo são as seguintes: o estudo foi exploratório pelo que não houve nenhuma hipótese testada; a amostra era pequena; a recolha da amostra que pode ter conduzido a viés de seleção; o facto de o SNS dinamarquês ser totalmente gratuito, leva a que todas as crianças tenham acesso às intervenções e terapias necessárias; e o estudo em questão foi transversal, enquanto que um estudo longitudinal permitia tirar melhores conclusões. Não obstante as limitações, vários estudos referem que os adolescentes que utilizam ICs podem precisar de apoio psicológico adicional. Para além

disso, os achados de que muitos dos adolescentes do estudo expressaram o desejo de dominar a linguagem gestual, relatando ser drenante o esforço para comunicar com indivíduos com audição normal, sugere que a aceitação dos ICs e da PA é importante para o bem-estar psicossocial. Esta conclusão está de acordo com pesquisas anteriores que relatam a importância da identidade social positiva para o bem-estar entre a população surda adulta [133].

Os dados do estudo permitem concluir que as crianças e adolescentes com ICs constituem um grupo heterogêneo, pelo que a educação e o apoio para estas deve consistir em planos adaptados às necessidades individuais, tendo em conta a perspectiva do próprio.

Também Chapman et al. (2017) fizeram uma nova descoberta na área dos efeitos psicológicos, ao verificar que o sentimento de discriminação tinha impacto significativo no *score* de bem-estar psicológico, explicando-se pela teorização da centralidade da identidade social positiva para o bem-estar psicológico [134]. O estudo apresentou algumas limitações, mas a amostra era de 742 indivíduos, que apesar de serem adultos, permite extrapolar algumas conclusões que podem ser comuns à idade pediátrica.

Devido à evolução tecnológica que se vem registando ao nível dos dispositivos auditivos e às estratégias de inclusão e integração em diversos países, a população afectada pela PA também se encontra em mudança. Posto isto, é importante que se dê atenção contínua à identidade própria da criança com hipoacusia grave e profunda e como esta condição interfere na sua vida. Deste modo, torna-se imperativa a construção de uma identidade positiva e resiliente a fim de resistir à experiência de discriminação, entre outros.

A importância dos processos de identificação social não é única aos doentes com PA, mas neste caso em específico há pouca informação ainda disponível. Com base nesta premissa, e pelo facto de os mecanismos psicológicos afectarem a cognição e a interação deste grupo populacional, mais investigação neste âmbito é necessária.

O mesmo estudo sugere ainda que os resultados dos diferentes eventos da vida não são passíveis de explicação meramente biológica (ou seja, pela PA), mas por outros fatores nos quais estão incluídos os processos psicológicos sociais. Conclui-se, com este estudo, que pesquisas adicionais e qualitativas são necessárias para examinar as diversas questões de processamento e conteúdo deste grupo populacional. Com particular relevância, a experiência de discriminação e marginalização a que estes possam estar sujeitos. [134]

Em título de resumo, pode-se extrapolar que há poucos estudos nesta área e que o que se encontra disponível de momento, ainda que se tenha chegado a conclusões importantes, apresenta diversas limitações quer pelo número de variáveis, quer pelas características das amostras utilizadas. Ainda de acrescentar que muitos dos estudos são realizados em países do Norte da Europa, nomeadamente a Dinamarca, pelo que as características culturais, sociais e económicas podem influenciar os resultados obtidos e não representar a realidade dos restantes países. Contudo, retira-se como ilação que os factores psicológicos que afectam as CPAs são preponderantes no desenvolvimento dos seus diversos domínios cognitivos e no seu papel na sociedade.

Conclusão

É um dado aceite universalmente que o prolongamento da vida se caracteriza pela diminuição da capacidade funcional dos vários aparelhos e sistemas. Sendo o envelhecimento um processo irreversível, assistimos a um declínio de todas as funções cognitivas com o passar dos anos. Estas alterações relacionadas com a idade traduzem-se obrigatoriamente em perda cognitiva, não só pelo envelhecimento próprio do SNC, mas também pela redução de estímulos, o que leva em termos práticos a dificuldades importantes, relativas à comunicação, contribuindo para o isolamento social, para a depressão e possivelmente para a demência relacionada com a idade. O envelhecimento do ouvido traduz-se na dificuldade da discriminação do som, podendo conduzir ao isolamento social e à degradação das capacidades neurológicas.

Na criança com hipoacusia, o desenvolvimento das suas funções cognitivas está afetado, podendo culminar com diminuição das suas competências linguísticas e de compreensão, levando a diminuição do rendimento escolar e das suas capacidades de socialização. Para além desta limitação biológica, também os factores psicológicos e sociais interferem no desenvolvimento cognitivo das crianças com esta patologia, pelo que também deverá ser uma aposta das pesquisas futuras..

Independentemente da faixa etária, a perda auditiva tem grande influência sobre a cognição e a qualidade de vida, tornando claro o motivo de interesse das patologias que culminam com perda de audição permanente, assim como a sua importância, em termos de impacto socioeconómico. No entanto, pelo facto de existirem demasiadas variáveis em jogo e os estudos existentes até à data não conseguirem dar uma resposta sólida à problemática, mais estudos incidentes nas diversas áreas abordadas ao longo do trabalho,

com métodos mais rigorosos, com amostras de dimensões superiores e que tratem mais variáveis são extremamente necessários para a nossa compreensão dos efeitos da perda auditiva.

Agradecimentos

Queria agradecer primeiramente à Clínica Universitária de ORL por ter recebido a minha proposta de tese de mestrado de forma positiva. Não podia deixar de agradecer ao fantástico Professor Doutor Óscar Dias, que quer como regente e professor das aulas da cadeira de ORL, quer como conselheiro na elaboração da tese, auxiliou-me com entusiasmo sempre que necessário. Também desejo agradecer também ao doutor Marco Simão por ter aceite ser o orientador da minha tese final de mestrado. Neste, que é um documento algo simples, mas que simboliza as primeiras passadas da minha vida como jovem médico, quero deixar por escrito uma referência às pessoas que me acompanharam diariamente e que me ajudaram não só moral como profissionalmente.

Um bem-haja aos meus pais e à minha irmã, que acreditam nas minhas capacidades. À minha mãe, que tanto apoio, carinho e amor me deu desde a nascente do meu rio até ao ponto em que nele me encontro. Ao meu pai, por ter acompanhado cada jornada minha na área desportiva e académica que muito contribuíram para a definição do meu carácter enquanto pessoa. À minha irmã, pelas discussões que melhoraram os meus argumentos e à cumplicidade que temos.

Um bem-haja, do tamanho do mundo, à minha madrinha Sílvia por ter sido um porto seguro numa cidade que me era totalmente desconhecida e por ser uma segunda mãe como ninguém tem a sorte de ter. Obrigado por cada minuto de risada e desabafo, cada jogo ou refeição. Aos meus primos Afonso e Francisco, por terem sido como irmãos mais novos para mim que tanto me moeram a cabeça como animaram. Aos três por me terem feito não sentir que tivesse saído de casa dos meus pais.

Um bem-haja ao meu avô Nave, pelas lições de etiqueta, boas maneiras, valores e princípios que me irão guiar na vida. Por ter estado sempre presente e ter feito ver que “nunca a lança de guerreiro no chão” é o que nos faz continuar em frente. Por querer sempre a melhor versão do seu neto, tal como a melhor versão de si mesmo exige.

Um bem-haja à minha avó Carmita e ao Dr. George Krug, por um apoio (também ele) incondicional para o qual também não encontro palavras suficientes de forma a agradecer o amor e tempo dispendido a pensar no melhor para mim.

Um bem-haja à minha avó Isaura, que tão orgulhosa é da sua família e permitiu que a minha jornada fosse mais fácil de realizar com a ajuda que deu e que nunca será esquecida. Assim como espero ter feito orgulhoso o meu avô Viana, que das estrelas nos guarda e vigia, com este culminar de 6 anos de esforço e sacrifício.

Um obrigado mais que sentido à Daniela Abreu, que tanto me apoiou em todo o processo e me deu força e motivação para todos os dias ser melhor pessoa do que no dia anterior.

Um enorme obrigado aos meus amigos, do Norte ao Sul do país, por todo o sofrimento conjunto, suporte incondicional e momentos de festa e felicidade que juntos passamos, tanto na faculdade como fora desta. Especialmente à Ana pelos 22 anos de amizade únicos sem descrição possível, e à Cláudia pela paciência e ajuda que sempre me disponibilizou.

Obrigado a todos.

Bibliografia

[1] Van Bavel J: The world population explosion: causes, backgrounds and projections for the future. *Facts Views Vis Obgyn* 2013; 5:281-291

[2] Prince M, Bryce R, Albanese E, Wimo A, Ribeiro W, Ferri CP: The global prevalence of dementia: a systematic review and metaanalysis. *Alzheimers Dement* 2013;9:63-75.

[3] Imam, Lema, and S Alam Hannan. 2017. "Noise-Induced Hearing Loss: A Modern Epidemic?" *British Journal of Hospital Medicine* 78 (5). Mark Allen Group: 286–90. doi:10.12968/hmed.2017.78.5.286.

[4] Collaborators GDaIIaP. Global, regional, and national incidence, prevalence, and years lived with disability for 328 diseases and injuries for 195 countries, 1990–2016: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2016. *Lancet* 2017;390(10100):1211–59. [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(17\)32154-2](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(17)32154-2). PubMed PMID: 28919117; PubMed Central PMCID: PMC5605509.

[5] ZhengY, FanS, LiaoW, FangW, XiaoS, LiuJ. Hearing impairment and

risk of Alzheimer's disease: a meta-analysis of prospective cohort studies. *Neurol Sci* 2017;38(2):233–9. <http://dx.doi.org/10.1007/s10072-016-2779-3>. Epub 2016/11/28. PubMed PMID: 27896493.

[6] Wei J, Hu Y, Zhang L, Hao Q, Yang R, Lu H, et al. Hearing impairment, mild cognitive impairment, and dementia: a meta-analysis of cohort studies. *Dement Geriatr Cogn Disord Extra* 2017;7(3):440–52. <http://dx.doi.org/10.1159/000485178>. Epub 2017/12/21. PubMed PMID: 29430246; PubMed Central PMCID: PMC5806170.

[7] Ford AH, Hankey GJ, Yeap BB, Golledge J, Flicker L, Almeida OP. Hearing loss and the risk of dementia in later life. *Maturitas* 2018;112:1–11. <http://dx.doi.org/10.1016/j.maturitas.2018.03.004>. Epub 2018/03/13. PubMed PMID: 29704910.

[8] Van Naarden Braun K, Christensen D, Doernberg N, Schieve L, Rice C, Wiggins L, et al. (2015) Trends in the Prevalence of Autism Spectrum Disorder, Cerebral Palsy, Hearing Loss, Intellectual Disability, and Vision Impairment, Metropolitan Atlanta, 1991–2010. *PLoS ONE* 10(4):

e0124120. doi:

10.1371/journal.pone.0124120

[9] Ching TY, Dillon H, Marnane V, Hou S, Day J, Seeto M, Van Buynder P. Outcomes of early-and late-identified children at 3 years of age: Findings from a prospective population-based study. *Ear and Hearing*. 2013; 34(5):535–552. [PubMed: 23462376]

[10] Nitttrouer, S. Early development of children with hearing loss. *Plural Pub*; 2010.

[11] Yoshinaga-Itano, C. Evolution of a public health revolution: Universal newborn hearing screening. Presented at the American Auditory Society Conference; Phoenix, AZ. 2015.

[12] Fink NE, Wang NY, Visaya J, Niparko JK, Quittner A, Eisenberg LS, Tobey EA. Childhood development after cochlear implantation (CDaCI) study: Design and baseline characteristics. *Cochlear Implants International*. 2007; 8(2):92–116. [PubMed: 17549807]

[13] Niparko JK, Tobey EA, Thal DJ, Eisenberg LS, Wang NY, Quittner AL, CDaCI Investigative Team. Spoken language development in children following cochlear implantation.

JAMA. 2010; 303(15): 1498–1506.

[PubMed: 20407059]

[14] Donahue A. Guest Editorial: Current State of Knowledge—Outcomes research in children with mild to severe hearing loss. *Ear and Hearing*. 2007; 28(6):713–714.

[15] Eisenberg LS, Widen JE, Yoshinaga-Itano C, Norton S, Thal D, Niparko JK, Vohr B. Current state of knowledge: Implications for developmental research—Key issues. *Ear and Hearing*. 2007; 28(6): 773–777. [PubMed: 17982365]

[16] Stika CJ, Eisenberg LS, Johnson KC, Henning SC, Colson BG, Ganguly DH, DesJardin JL. Developmental outcomes of early-identified children who are hard of hearing at 12 to 18 months of age. *Early Human Development*. 2015; 91(1):47–55. [PubMed: 25460257]

[17] Holte L, Walker E, Oleson J, et al. Factors influencing follow-up to newborn hearing screening for infants who are hard of hearing. *American Journal of Audiology*. 2012; 21:163–174. [PubMed: 22585937]

[18] Tomblin JB, Oleson JJ, Ambrose SE, et al. The influence of hearing aids on the speech and language

development of children with hearing loss. *JAMA Otolaryngology – Head & Neck Surgery*. 2014; 140:403–409. [PubMed: 24700303]

[19] World Health Organization (WHO). (2017). Global costs of hearing loss and cost-effectiveness: *a WHO report*.

[20] Neisser, U. (1967). *Cognitive Psychology*. New York: Prentice Hall, 1967.

[21] Moraes, E., & Daker, M. (2008). Abordagem do idoso com incapacidade cognitiva. In Moraes, E. (2008). *Princípios básicos de Geriatria e Gerontologia*. Belo Horizonte: Editora Coopmed

[22] Sweller J, Ayres PL, Kalyuga S. *Cognitive load theory*. New York; London: Springer; 2011

[23] Lavie N. Distracted and confused? Selective attention under load. *Trends Cogn Sci* 2005;9(2):75–82. <http://dx.doi.org/10.1016/j.tics.2004.12.004>. PubMed PMID: 15668100.

[24] Ohlenforst B, Zekveld AA, Jansma EP, Wang Y, Naylor G, Lorens A, et al. Effects of hearing impairment and hearing aid amplification on listening

effort: a systematic review. *Ear Hear* 2017;38(3):267–81. <http://dx.doi.org/10.1097/AUD.0000000000000396>. PubMed PMID: 28234670; PubMed Central PMCID: PMC5405775.

[25] Van Engen KJ, McLaughlin DJ. Eyes and ears: using eye tracking and pupillometry to understand challenges to speech recognition. *Hear Res* 2018. <http://dx.doi.org/10.1016/j.heares.2018.04.013>. Epub 2018/05/ 04. PubMed PMID:29801981.

[26] Park SY, Kim MJ, Kim HL, Kim DK, Yeo SW, Park SN. Cognitive decline and increased hippocampal p-tau expression in mice with hearing loss. *Behav Brain Res* 2018; 342:19–26. <http://dx.doi.org/10.1016/j.bbr.2018.01.003>. Epub 2018/01/06. PubMed PMID: 29317248.

[27] Xie R. Transmission of auditory sensory information decreases in rate and temporal precision at the endbulb of Held synapse during age- related hearing loss. *J Neurophysiol* 2016;116(6):2695–705. <http://dx.doi.org/10.1152/jn.00472.2016>. Epub 2016/09/28. PubMed PMID: 27683884; PubMed Central PMCID: PMC5133313.

- [28] Lin FR, Ferrucci L, An Y, Goh JO, Doshi J, Metter EJ, et al. Association of hearing impairment with brain volume changes in older adults. *Neuroimage* 2014; 90:84–92. <http://dx.doi.org/10.1016/j.neuroimage.2013.12.059>. Epub 2014/01/15. PubMed PMID: 24412398; PubMed Central PMCID: PMC3951583.
- [27] Rigters SC, Bos D, Metselaar M, Roshchupkin GV, Baatenburg de Jong RJ, Ikram MA, et al. Hearing impairment is associated with smaller brain volume in aging. *Front Aging Neurosci* 2017;9. <http://dx.doi.org/10.3389/fnagi.2017.00002>. p2 Epub 2017/02/07. PubMed PMID: 28163683; PubMed Central PMCID: PMC5247429.
- [28] Golub JS. Brain changes associated with age-related hearing loss. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2017;25(5):347–52. <http://dx.doi.org/10.1097/MOO.0000000000000387>. PubMed PMID: 28661962.
- [29] Peelle JE, Troiani V, Grossman M, Wingfield A. Hearing loss in older adults affects neural systems supporting speech comprehension. *J Neurosci* 2011;31(35):12638–21643. <http://dx.doi.org/10.1523/JNEUROSCI.2559-11.2011>. Epub 2011/09/02. PubMed PMID: 21880924; PubMed Central PMCID: PMC3175595.
- [30] Kleim JA, Jones TA. Principles of experience-dependent neural plasticity: implications for rehabilitation after brain damage. *J Speech Lang Hear Res* 2008;51(1):S225–39. [http://dx.doi.org/10.1044/1092-4388\(2008/018\)](http://dx.doi.org/10.1044/1092-4388(2008/018)). PubMed PMID: 18230848.
- [31] Mick P, Kawachi I, Lin FR. The association between hearing loss and social isolation in older adults. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2014;150(3):378–84. <http://dx.doi.org/10.1177/0194599813518021>. Epub 2014/01/02. PubMed PMID: 24384545.
- [32] Dawes P, Emsley R, Cruickshanks KJ, Moore DR, Fortnum H, Edmondson-Jones M, et al. Hearing loss and cognition: the role of hearing AIDS, social isolation and depression. *PLoS One* 2015;10(3): e0119616. <http://dx.doi.org/10.1371/journal.pone.0119616>. PubMed PMID:25760329; PubMed Central PMCID: PMCPMC4356542.
- [35] Palmer AD, Newsom JT, Rook KS. How does difficulty communicating affect the social relationships of older

adults? An exploration using data from a national survey. *J Commun Disord* 2016; 62:131–46. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcomdis.2016.06.002>. Epub 2016/06/22. PubMed PMID:27420152; PubMed Central PMCID: PMC4968942.

[36] Amieva H, Ouvrard C, Meillon C, Rullier L, Dartigues JF. Death, depression, disability and dementia associated with self-reported hearing problems: a 25-year study. *J Gerontol A Biol Sci Med Sci* 2018. <http://dx.doi.org/10.1093/gerona/glx250>. Epub 2018/01/03. PubMed PMID: 29304204. [Epub ahead of print].

[37] Rutherford BR, Brewster K, Golub JS, Kim AH, Roose SP. Sensation and psychiatry: linking age-related hearing loss to late-life depression and cognitive decline. *Am J Psychiatry* 2018;175(3):215–24. <http://dx.doi.org/10.1176/appi.ajp.2017.17040423>. Epub 2017/12/05. PubMed PMID:29202654.

[38] Kiely KM, Anstey KJ, Luszcz MA. Dual sensory loss and depressive symptoms: the importance of hearing, daily functioning, and activity engagement. *Front Hum Neurosci* 2013;7. <http://dx.doi.org/10.3389/fnhum.2013.00837>. p837 Epub

2013/12/16. PubMed PMID: 24379769; PubMed Central PMCID: PMC43864127.

[39] [129] Mulrow CD, Aguilar C, Endicott JE, Tuley MR, Velez R, et al. (1990) Quality-of-life changes and hearing impairment. A randomized trial. *Annals of Internal Medicine* 113: 188–194. PMID: 2197909

[40] RV, Johnsrude IS. A review of causal mechanisms underlying the link between age-related hearing loss and cognitive decline. *Ageing Res Rev* 2015;23(Pt B):154–66. <http://dx.doi.org/10.1016/j.arr.2015.06.002>. PubMed PMID: 26123097.

[41] Lin FR, Albert M. Hearing loss and dementia — who is listening? *Aging Ment Health* 2014;18(6):671–3. <http://dx.doi.org/10.1080/13607863.2014.915924>. PubMed PMID: 24875093; PubMed Central PMCID: PMC4075051.

[42] Lindenberger U, Baltes PB. Sensory functioning and intelligence in old age: a strong connection. *Psychol Aging* 1994;9(3):339–55. PubMed PMID: 7999320.

[43] Lourenco J, Serrano A, Santos-Silva A, Gomes M, Afonso C, Freitas P,

et al. Cardiovascular risk factors are correlated with low cognitive function among older adults across Europe based on the SHARE database. *Aging Dis* 2018;9(1):90–101.

<http://dx.doi.org/10.14336/>

AD.2017.0128. Epub 2018/02/01.

PubMed PMID: 29392084; PubMed

Central PMCID: PMCPMC5772862. .

[44] Uchida Y, Nakashimat T, Ando F, Niino N, Shimokata H. Is there a relevant effect of noise and smoking on hearing? A population-based aging study. *Int J Audiol* 2005;44(2):86–91. PubMed PMID: 15913156.

[45] Uchida Y, Sugiura S, Ando F, Nakashima T, Shimokata H. Diabetes reduces auditory sensitivity in middle-aged listeners more than in elderly listeners: a population-based study of age-related hearing loss. *Med Sci Monit* 2010;16(7). PH63-8. doi: 880914 [pii]. PubMed PMID: 20581786.

[46] Wolters FJ, Segufa RA, Darweesh SKL, Bos D, Ikram MA, Sabayan B, et al. Coronary heart disease, heart failure, and the risk of dementia: a systematic review and meta-analysis. *Alzheimers Dement* 2018. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jalz.2018.01.007>.

Epub 2018/02/26. PubMed PMID: 29494808.

[47] Chang J, Ryou N, Jun HJ, Hwang SY, Song JJ, Chae SW. Effect of cigarette smoking and passive smoking on hearing impairment: data from a population-based study. *PLoS One* 2016;11(1):e0146608. <http://dx.doi.org/10.1371/journal.pone.0146608>. Epub 2016/01/12. PubMed PMID: 26756932; PubMed Central PMCID: PMCPMC4710530.

[48] LivingstonG, SommerladA, OrgetaV, CostafradaSG, HuntleyJ, Ames D, et al. Dementia prevention, intervention, and care. *Lancet* 2017;390(10113):2673–734. [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(17\)31363-6](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(17)31363-6). Epub 2017/07/20. PubMed PMID: 28735855.

[49] Snowdon DA Greiner LH, Mortimer JA, Riley KP, Greiner PA, Markesbery WR. Brain infarction and the clinical expression of Alzheimer disease. The Nun Study. *JAMA* 1997;277(10):813–7. PubMed PMID: 9052711

[50] Someya S, Prolla TA. Mitochondrial oxidative damage and apoptosis in age-related hearing loss. *Mech Ageing Dev* 2010;131(7–8):480–

6.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.mad.2010.04.006>. Epub 2010/04/29. PubMed PMID: 20434479; PubMed Central PMCID: PMC4086639.
- [51] Mener DJ, Betz J, Yaffe K, Harris TB, Helzner EP, Satterfield S, et al. Apolipoprotein E allele and hearing thresholds in older adults. *Am J Alzheimers Dis Other Dement* 2016;31(1):34–9. <http://dx.doi.org/10.1177/1533317514537549>. Epub 2014/06/06. PubMed PMID: 24906966; PubMed Central PMCID: PMC4258173
- [52] Jorgensen LE, Palmer CV, Pratt S, Erickson KI, Moncrieff D. The effect of decreased audibility on MMSE performance: a measure commonly used for diagnosing dementia. *J Am Acad Audiol* 2016;27(4):311–23. <http://dx.doi.org/10.3766/jaaa.15006>. PubMed PMID: 27115241.
- [53] Gates GA, Anderson ML, McCurry SM, Feeney MP, Larson EB. Central auditory dysfunction as a harbinger of Alzheimer dementia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2011;137(4):390–5. <http://dx.doi.org/10.1001/archoto.2011.28>. PubMed PMID: 21502479; PubMed Central PMCID: PMC4086639.
- [54] Idrizbegovic E, Hederstierna C, Dahlquist M, Kämpfe Nordström C, Jelic V, Rosenhall U. Central auditory function in early Alzheimer’s disease and in mild cognitive impairment. *Age Ageing* 2011;40 (2):249–54. <http://dx.doi.org/10.1093/ageing/afq168>. PubMed PMID: 21233090.
- [55] Swords GM, Nguyen LT, Mudar RA, Llano DA. Auditory system dysfunction in Alzheimer disease and its prodromal states: a review. *Ageing Res Rev* 2018; 44:49–59. <http://dx.doi.org/10.1016/j.arr.2018.04.001>. Epub 2018/04/06. PubMed PMID:29630950.
- [56] National Workshop on Mild and Unilateral Hearing Loss 2005. Available from: https://www.cdc.gov/ncbddd/hearingloss/documents/unilateral/Mild_Uni_2005%20Workshop_Proceedings.
- [57]. Lieu JEC. Variations in the prevalence of hearing loss in children: truth or artifact? *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2017;143(9):935–6. <https://doi.org/10.1001/jamaoto.2017.1172>.

- [58] Barsky-Firkser L, Sun S. Universal newborn hearing screenings: a three-year experience. *Pediatrics*. 1997;99(6):E4.
<https://doi.org/10.1542/peds.99.6.e4>.
- [59] Finitzo T, Albright K, O'Neal J. The newborn with hearing loss: detection in the nursery. *Pediatrics*. 1998;102(6):1452–60.
- [60] Shargorodsky J, Curhan SG, Curhan GC, Eavey R. Change in prevalence of hearing loss in US adolescents. *JAMA*. 2010;304(7):772–8.
<https://doi.org/10.1001/jama.2010.1124>.
- [61] Fitzpatrick EM, Al-Essa RS, Whittingham J, Fitzpatrick J. Characteristics of children with unilateral hearing loss. *Int J Audiol* 2017;(11):819–828.
- [62] Purcell PL, Shinn JR, Coggeshall SS, Phillips G, Paladin A, Sie KCY, et al. Progression of unilateral hearing loss in children with and without ipsilateral Cochlear Nerve Canal stenosis: a hazard analysis. *Otol Neurotol*. 2017;38(6):e138–e44.
- [63] Paul A, Marlin S, Parodi M, Rouillon I, Guerlain J, Pingault V, et al. Unilateral sensorineural hearing loss: medical context and etiology. *Audiol Neurotol*. 2017;22(2):83–8.
<https://doi.org/10.1159/000474928>.
- [64] Alemi AS, Chan DK. Progressive hearing loss and head trauma in enlarged vestibular aqueduct: a systematic review and meta-analysis. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2015;153(4):512–7.
<https://doi.org/10.1177/0194599815596343>.
- [65] Goderis J, De LE, Smets K, Van HH, Keymeulen A, Dhooge I. Hearing loss and congenital CMV infection: a systematic review. *Pediatrics*. 2014;134(5):972–82.
<https://doi.org/10.1542/peds.2014-1173>.
- [66] Kishon-Rabin L, Kuint J, Hildesheimer M, Ari-Even RD. Delay in auditory behaviour and preverbal vocalization in infants with unilateral hearing loss. *Dev Med Child Neurol*. 2015; <https://doi.org/10.1111/dmcn.12812>.
- [67] Fitzpatrick EM, Durieux-Smith A, Gaboury I, Coyle D, Whittingham J. Communication development in early-identified children with mild bilateral and unilateral hearing loss. *Am J Audiol*. 2015;24(3):349–53.

https://doi.org/10.1044/2015_AJA-15-0003.

[68] Anne S, Lieu JEC, Cohen MS. Speech and language consequences of unilateral hearing loss: a systematic review. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2017;157(4):572–9. <https://doi.org/10.1177/0194599817726326>.

[69] Fischer C, Lieu J. Unilateral hearing loss is associated with a negative effect on language scores in adolescents. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2014;78(10):1611–7. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2014.07.005>.

[70] Lieu JE, Karzon RK, Ead B, Tye-Murray N. Do audiologic characteristics predict outcomes in children with unilateral hearing loss? *Otol Neurotol*. 2013;34(9):1703–10. <https://doi.org/10.1097/MAO.000000000000190>.

[71] Purcell PL, Shinn JR, Davis GE, Sie KC. Children with unilateral hearing loss may have lower intelligence quotient scores: a meta-analysis. *Laryngoscope*. 2016;126(3):746–54. <https://doi.org/10.1002/lary.25524>.

[72] Ead B, Hale S, DeAlwis D, Lieu JE. Pilot study of cognition in children

with unilateral hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2013;77(11):1856–60. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2013.08.028>.

[73] Rachakonda T, Shimony JS, Coalson RS, Lieu JE. Diffusion tensor imaging in children with unilateral hearing loss: a pilot study. *Front Syst Neurosci*. 2014;8:87. <https://doi.org/10.3389/fnsys.2014.00087>.

[74] Appachi S, Specht JL, Raol N, Lieu JEC, Cohen MS, Dedhia K, et al. Auditory outcomes with hearing rehabilitation in children with unilateral hearing loss: a systematic review. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2017;157(4):565–71. This systematic review is the most comprehensive in summarizing the current data on outcomes with hearing rehabilitation in children with UHL.

[75] Liu CC, Livingstone D, Yunker WK. The role of bone conduction hearing aids in congenital unilateral hearing loss: a systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017; 94:45–51.

[76] Greaver L, Eskridge H, Teagle HFB. Considerations for pediatric Cochlear implant recipients with

unilateral or asymmetric hearing loss: assessment, device fitting, and habilitation. *Am J Audiol*. 2017;26(2):91–8. https://doi.org/10.1044/2016_AJA-16-0051.

[77] Hassepass F, Aschendorff A, Wesarg T, Kroger S, Laszig R, Beck RL, et al. Unilateral deafness in children: audiologic and subjective assessment of hearing ability after cochlear implantation. *Otol Neurotol*. 2013;34(1):53–60. <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e31827850f0>.

[78] Sladen DP, Carlson ML, Dowling BP, Olund AP, Teece K, DeJong MD, et al. Early outcomes after cochlear implantation for adults and children with unilateral hearing loss. *Laryngoscope*. 2017;127(7): 1683–8. <https://doi.org/10.1002/lary.26337>.

[79] Thomas JP, Neumann K, Dazert S, Voelter C. Cochlear implantation in children with congenital single-sided deafness. *Otol Neurotol*. 2017;38(4):496–503. <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000001343>.

[80] Pullum G, Scholz B. Empirical assessment of stimulus poverty

arguments. *The Linguistic Review*. 2002; 19:9–50.

[81] Chomsky N. Rules and representations. *Behavioral and Brain sciences*. 1980; 3(01):1–15.

[82] Hart, B.; Risley, TR. Meaningful differences in the everyday experience of young American children. Baltimore, MD: Paul H. Brookes Publishing; 1995.

[83] Huttenlocher J, Haight W, Bryk A, et al. Early vocabulary growth: Relation to language input and gender. *Developmental Psychology*. 1991; 27:236–248.

[84] Hoff E, Naigles L. How children use input to acquire a lexicon. *Child Development*. 2002; 73:418–433. [PubMed: 11949900]

[85] Hoff E. The specificity of environmental influence: Socioeconomic status affects early vocabulary development via maternal speech. *Child Development*. 2003; 74:1368–1378. [PubMed: 14552403]

[86] Farmer TA, Christiansen MH, Monaghan P. Phonological typicality influences on-line sentence comprehension. *Proceedings of the National Academy of Sciences*. 2006; 103(32):12203–12208.

- [87] Maye J, Werker JF, Gerken L. Infant sensitivity to distributional information can affect phonetic discrimination. *Cognition*. 2002; 82(3):B101–B111. [PubMed: 11747867]
- [88] Richtsmeier P, Gerken L, Ohala D. Contributions of phonetic token variability and word-type frequency to phonological representations. *Journal of Child Language*. 2011; 38(05):951–978. [PubMed: 21126387]
- [89] Rost GC, McMurray B. Speaker variability augments phonological processing in early word learning. *Developmental Science*. 2009; 12(2):339–349. [PubMed: 19143806]
- [90] Ibbotson P. The scope of usage-based theory. *Frontiers in Psychology*. 2013; 4:1–15. [PubMed: 23382719]
- [91] Tomasello, M. *Constructing a language: A usage-based theory of language acquisition*. Cambridge, MA: Harvard University Press; 2009.
- [92] Harris, M. *Language experience and early language development: From input to uptake*. NY: Psychology Press; 1992.
- [93] Nittrouer S, Burton LT. The role of early language experience in the development of speech perception and language processing abilities in children with hearing loss. *Volta Review*. 2001; 103(1):5–37.
- [94] Nittrouer S, Burton LT. The role of early language experience in the development of speech perception and phonological processing abilities: Evidence from 5-year-olds with histories of otitis media with effusion and low socioeconomic status. *Journal of Communication Disorders*. 2005; 38(1): 29–63. [PubMed: 15475013]
- [95] Weisleder A, Fernald A. Talking to children matters: Early language experience strengthens processing and builds vocabulary. *Psychological Science*. 2013; 24(11):2143–2152. [PubMed: 24022649]
- [96] Moeller MP, Tomblin JB. An Introduction to the Outcomes of Children with Hearing Loss Study. *Ear Hear*. 2015;36 Suppl 1(0 1):4S–13S. doi:10.1097/AUD.0000000000000210
- [97] Davis JM, Elfenbein J, Schum R, et al. Effects of mild and moderate hearing impairments on language, educational, and psychosocial behavior of children. *Journal of Speech and Hearing Disorders*. 1986; 51:53–62. [PubMed: 3945060]

- [98] Gilbertson M, Kamhi AG. Novel word learning in children with hearing impairment. *Journal of Speech and Hearing Research*. 1995; 38(3):630–642.
- [99] Norbury CF, Bishop DVM, Briscoe J. Production of English finite verb morphology: A comparison of SLI and mild-moderate hearing impairment. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*. 2001; 44:165.
- [100] Blair JC, Peterson ME, Viehweg SH. The effects of mild sensorineural hearing loss on academic performance of young school-age children. *Volta Review*. 1985; 87(2):87–93.
- [101] Elfenbein JL, Hardin-Jones MA, Davis JM. Oral communication skills of children who are hard of hearing. *Journal of Speech and Hearing Research*. 1994; 37(1):216. [PubMed: 8170125]
- [102] Wake M, Hughes EK, Poulakis Z, Collins C, Rickards FW. Outcomes of children with mild-profound congenital hearing loss at 7 to 8 years: a population study. *Ear and Hearing*. 2004; 25(1):1–8. [PubMed: 14770013]
- [103] Wake M, Poulakis Z, Hughes EK, Carey-Sargeant C, Rickards FW. Hearing impairment: a population study of age at diagnosis, severity, and language outcomes at 7–8 years. *Archives of Disease in Childhood*. 2005; 90(3):238–244. [PubMed: 15723906]
- [104] Wake M, Tobin S, Cone-Wesson B, Dahl HH, Gillam L, McCormick L, Ukoumunne OC. Slight/mild sensorineural hearing loss in children. *Pediatrics*. 2006; 118(5):1842–1851. [PubMed: 17079553]
- [105] Pimperton H, Blythe H, Kreppner J, Mahon M, Peacock JL, Stevenson J, Kennedy CR. The impact of universal newborn hearing screening on long-term literacy outcomes: a prospective cohort study. *Archives of Disease in Childhood*. 2014; 10.1136/archdischild-2014-307516
- [106] Bess FH, Dodd-Murphy J, Parker RA. Children with minimal sensorineural hearing loss: prevalence, educational performance, and functional status. *Ear and Hearing*. 1998; 19(5):339–354. [PubMed: 9796643]
- [107] Đoković S, Gligorović M, Ostojić S, Dimić N, Radić-Šestić M, Slavnić S. Can mild bilateral sensorineural hearing loss affect developmental abilities in younger school-age children? *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*. 2014:enu018.

- [108] Kiese-Himmel C, Ohlwein S. Characteristics of children with permanent mild hearing impairment. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*. 2003; 55(2):70–79. [PubMed: 12697980]
- [109] Porter H, Sladen D, Ampah S, Rothpletz A, Bess F. Developmental outcomes in early school-aged children with minimal hearing loss. *American Journal of Audiology*. 2013; 22(2):263–270. [PubMed: 23824439]
- [110] Briscoe J, Bishop DVM, Frazier Norbury C. Phonological processing, language, and literacy: A comparison of children with mild-to-moderate sensorineural hearing loss and those with specific language impairment. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*. 2001; 42:329–340. [PubMed: 11321202]
- [111] Stiles DJ, Bentler RA, McGregor KK. The Speech Intelligibility Index and the pure-tone average as predictors of lexical ability in children fit with hearing aids. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*. 2012; 55:764–778.
- [112] Koehlinger KM, Owen Van Horne AJ, Moeller MP. Grammatical outcomes of 3 & 6 year old children with mild to severe hearing loss. *Journal of Speech-Language-Hearing Research*. 2013; 56:1701–1714.
- [113] McCreery RW, Bentler RA, Roush PA. The characteristics of hearing aid fittings in infants and young children. *Ear and Hearing*. 2013; 34:701–710. [PubMed: 23575463]
- [114] Sininger YS, Grimes A, Christensen E. Auditory development in early amplified children: Factors influencing auditory-based communication outcomes in children with hearing loss. *Ear and Hearing*. 2010; 31(2):166. [PubMed: 20081537]
- [115] Fitzpatrick EM, Crawford L, Ni A, Durieux-Smith A. A descriptive analysis of language and speech skills in 4-to 5-yr-old children with hearing loss. *Ear and Hearing*. 2011; 32(5):605–616. [PubMed: 21415757]
- [116] Moeller MP, Hoover B, Peterson B, et al. Consistency of hearing aid use in infants with early- identified hearing loss. *Am J Audiol*. 2009; 18:14–23. [PubMed: 19029531]
- [117] Walker EA, Spratford M, Moeller MP, et al. Predictors of hearing aid use time in children with mild- to-severe hearing loss. *Language, Speech, and Hearing Services in the Schools*. 2013; 44:73–88.

- [118] Muñoz K, Olson WA, Twohig MP, Preston E, Blaiser K, White KR. Pediatric hearing aid use: Parent-reported challenges. *Ear and Hearing*. 2015; 36:279–287. [PubMed: 25303862]
- [119] Marnane V, Ching TY. Hearing aid and cochlear implant use in children with hearing loss at three years of age: Predictors of use and predictors of changes in use. *International Journal of Audiology*. 2015; (0):1–8.
- [120] Cruz I, Quittner AL, Marker C, et al. Identification of effective strategies to promote language in deaf children with cochlear implants. *Child Development*. 2013; 84:543–559. [PubMed: 23002910]
- [121] Vohr B, St Pierre L, Topol D, Jodoin-Krauzyk J, Bloome J, Tucker R. Association of maternal communicative behavior with child vocabulary at 18–24 months for children with congenital hearing loss. *Early Human Development*. 2010; 86(4):255–260. [PubMed: 20457497]
- [122] Vohr B, Jodoin-Krauzyk J, Tucker R, Johnson MJ, Topol D, Ahlgren M. Early language outcomes of early-identified infants with permanent hearing loss at 12 to 16 months of age. *Pediatrics*. 2008; 122(3):535–544. [PubMed: 18762523]
- [123] Fitzpatrick EM, Durieux-Smith A, Eriks-Brophy A, Olds J, Gaines R. The impact of newborn hearing screening on communication development. *Journal of Medical Screening*. 2007; 14(3):123–131. [PubMed: 17925084]
- [124] Sarant JZ, Holt CM, Dowell RC, Rickards FW, Blamey P. Spoken language development in oral preschool children with permanent childhood deafness. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*. 2009; 14:205–217. [PubMed: 18840616]
- [125] Pressman LJ, Pipp-Siegel S, Yoshinaga-Itano C, Deas A. Maternal sensitivity predicts language gain in preschool children who are deaf and hard of hearing. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*. 1999; 4:294–304. [PubMed: 15579896]
- [126] Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics*. 1998; 102:1161–1171. [PubMed: 9794949]
- [127] Sacks C, Shay S, Repplinger L, Leffel KR, Sapolich SG, Suskind E, Suskind D. Pilot testing of a parent-directed intervention (Project ASPIRE)

for underserved children who are deaf or hard of hearing. *Child Language Teaching and Therapy*. 2013;0265659013494873.

[128] Nitttrouer S, Caldwell-Tarr A, Lowenstein JH. Working memory in children with cochlear implants: Problems are in storage, not processing. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2013; 77(11):1886–1898. [PubMed: 24090697]

[129] Sorkin, Donna L., Patricia Gates-Ulanet, and Nancy K. Mellon. 2015. “Psychosocial Aspects of Hearing Loss in Children.” *Otolaryngologic Clinics of North America* 48 (6). Elsevier BV: 1073–80. doi:10.1016/j.otc.2015.07.008.

[130] Fernald A, Marchman VA, Weisleder A. SES differences in language processing skill and vocabulary are evident at 18 months. *Developmental Science*. 2013; 16(2):234–248. [PubMed: 23432833]

[131] Moeller MP, Tomblin JB, Yoshinaga-Itano C, et al. Current state of knowledge: Language and literacy of children with hearing impairment. *Ear and Hearing*. 2007; 28:740–753. [PubMed: 17982362]

[132] Blamey PJ, Sarant JZ, Paatsch LE, Barry JG, Bow CP, Wales RJ, Tooher R. Relationships among speech perception, production, language, hearing loss, and age in children with impaired hearing. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*. 2001; 44(2):264–285.

[133] Dammeyer, Jesper, Madeleine Chapman, and Marc Marschark. 2018. “Experience of Hearing Loss, Communication, Social Participation, and Psychological Well-Being Among Adolescents With Cochlear Implants.” *American Annals of the Deaf* 163 (4). Project Muse: 424–39. doi:10.1353/aad.2018.0027.

[134] Chapman, M., & Dammeyer, J. (2017). The significance of Deaf identity for psychological well-being. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, 22, 187–194. doi:10.1093/deafed/enw073